

Etude de l'index de perfusion périphérique dans une population d'enfants sains et porteurs d'une coarctation de l'aorte : A propos de 30 cas

Jérôme Kieffer

▶ **To cite this version:**

Jérôme Kieffer. Etude de l'index de perfusion périphérique dans une population d'enfants sains et porteurs d'une coarctation de l'aorte : A propos de 30 cas. Sciences du Vivant [q-bio]. 2009. hal-01733827

HAL Id: hal-01733827

https://hal.univ-lorraine.fr/hal-01733827

Submitted on 14 Mar 2018

HAL is a multi-disciplinary open access archive for the deposit and dissemination of scientific research documents, whether they are published or not. The documents may come from teaching and research institutions in France or abroad, or from public or private research centers.

L'archive ouverte pluridisciplinaire **HAL**, est destinée au dépôt et à la diffusion de documents scientifiques de niveau recherche, publiés ou non, émanant des établissements d'enseignement et de recherche français ou étrangers, des laboratoires publics ou privés.

UNIVERSITÉ DE LORRAINE

AVERTISSEMENT

Ce document est le fruit d'un long travail approuvé par le jury de soutenance et mis à disposition de l'ensemble de la communauté universitaire élargie.

Il est soumis à la propriété intellectuelle de l'auteur. Ceci implique une obligation de citation et de référencement lors de l'utilisation de ce document.

D'autre part, toute contrefaçon, plagiat, reproduction illicite encourt une poursuite pénale.

Contact : ddoc-theses-contact@univ-lorraine.fr

LIENS

Code de la Propriété Intellectuelle. articles L 122. 4
Code de la Propriété Intellectuelle. articles L 335.2- L 335.10
http://www.cfcopies.com/V2/leg/leg_droi.php
http://www.culture.gouv.fr/culture/infos-pratiques/droits/protection.htm

UNIVERSITE HENRI POINCARE, NANCY 1

FACULTE DE MEDECINE DE NANCY

2009

N° 119

THÈSE

pour obtenir le grade de

DOCTEUR EN MEDECINE

Présentée et soutenue publiquement

dans le cadre du troisième cycle de Médecine Spécialisée

par

Jérôme KIEFFER

Le 22 octobre 2009

ETUDE DE L'INDEX DE PERFUSION PERIPHERIQUE DANS UNE POPULATION D'ENFANTS SAINS ET PORTEURS D'UNE COARCTATION DE L'AORTE

[A PROPOS DE 30 CAS]

Examinateurs de la thèse :

M. P. MONIN	Professeur	Président
M. F. MARCHAL	Professeur	Juge
M. C. SCHWEITZER	Professeur	Juge
M. F. MARÇON	Docteur en Médecine	Juge
M. S. LE TACON	Docteur en Médecine	Juge

UNIVERSITE HENRI POINCARE, NANCY 1 FACULTE DE MEDECINE DE NANCY

2009 N°

THÈSE

pour obtenir le grade de

DOCTEUR EN MEDECINE

Présentée et soutenue publiquement

dans le cadre du troisième cycle de Médecine Spécialisée

par

Jérôme KIEFFER

Le 22 octobre 2009

ETUDE DE L'INDEX DE PERFUSION PERIPHERIQUE DANS UNE POPULATION D'ENFANTS SAINS ET PORTEURS D'UNE COARCTATION DE L'AORTE

[A PROPOS DE 30 CAS]

Examinateurs de la thèse :

M. P. MONIN	Professeur	Président
M. F. MARCHAL	Professeur	Juge
M. C. SCHWEITZER	Professeur	Juge
M. F. MARÇON	Docteur en Médecine	Juge
M. S. LE TACON	Docteur en Médecine	Juge

UNIVERSITÉ HENRI POINCARÉ, NANCY 1

FACULTÉ DE MÉDECINE DE NANCY

Président de l'Université : Professeur Jean-Pierre FINANCE

Doyen de la Faculté de Médecine : Professeur Henry COUDANE

Vice Doyen *Recherche* : Professeur Jean-Louis GUEANT
Vice Doyen *Pédagogie* : Professeur Annick BARBAUD
Vice Doyen *Campus* : Professeur Marie-Christine BÉNÉ

Assesseurs :

du 1er Cycle :	**M. Christophe NEMOS**
du 2ème Cycle :	**M. le Professeur Jean-Pierre BRONOWICKI**
du 3ème Cycle :	**M. le Professeur Pierre-Edouard BOLLAERT**
Filières professionnalisées :	**M. le Professeur Christophe CHOSEROT**
Prospective :	**M. le Professeur Laurent BRESLER**
FMC/EPP :	**M. le Professeur Jean-Dominique DE KORWIN**

DOYENS HONORAIRES

Professeur Adrien DUPREZ – Professeur Jean-Bernard DUREUX
Professeur Jacques ROLAND – Professeur Patrick NETTER

==========

PROFESSEURS HONORAIRES

Pierre ALEXANDRE – Jean-Marie ANDRE - Daniel ANTHOINE - Alain BERTRAND - Pierre BEY - Jean BEUREY
Jacques BORRELLY - Michel BOULANGE - Jean-Claude BURDIN - Claude BURLET - Daniel BURNEL - Claude CHARDOT
Jean-Pierre CRANCE - Gérard DEBRY - Jean-Pierre DELAGOUTTE - Emile de LAVERGNE - Jean-Pierre DESCHAMPS
Michel DUC - Jean DUHEILLE - Adrien DUPREZ - Jean-Bernard DUREUX - Gabriel FAIVRE – Gérard FIEVE - Jean FLOQUET
Robert FRISCH - Alain GAUCHER - Pierre GAUCHER - Hubert GERARD - Jean-Marie GILGENKRANTZ
Simone GILGENKRANTZ - Oliéro GUERCI - Pierre HARTEMANN - Claude HURIET – Christian JANOT - Jacques LACOSTE
Henri LAMBERT - Pierre LANDES - Alain LARCAN - Marie-Claire LAXENAIRE - Michel LAXENAIRE - Jacques LECLERE
Pierre LEDERLIN - Bernard LEGRAS - Michel MANCIAUX - Jean-Pierre MALLIÉ - Pierre MATHIEU
Denise MONERET-VAUTRIN - Pierre NABET - Jean-Pierre NICOLAS - Pierre PAYSANT - Francis PENIN - Gilbert PERCEBOIS
Claude PERRIN - Guy PETIET - Luc PICARD - Michel PIERSON - Jean-Marie POLU – Jacques POUREL - Jean PREVOT
Antoine RASPILLER - Michel RENARD - Jacques ROLAND - René-Jean ROYER - Paul SADOUL - Daniel SCHMITT
Jean SOMMELET - Danièle SOMMELET - Michel STRICKER - Gilbert THIBAUT - Augusta TREHEUX - Hubert UFFHOLTZ
Gérard VAILLANT – Paul VERT - Colette VIDAILHET - Michel VIDAILHET - Michel WAYOFF - Michel WEBER

==========

PROFESSEURS DES UNIVERSITÉS
PRATICIENS HOSPITALIERS

(Disciplines du Conseil National des Universités)

42ème Section : MORPHOLOGIE ET MORPHOGENÈSE

1ère sous-section : *(Anatomie)*
Professeur Gilles GROSDIDIER
Professeur Pierre LASCOMBES – Professeur Marc BRAUN

2ème sous-section : *(Cytologie et histologie)*
Professeur Bernard FOLIGUET

3ème sous-section : *(Anatomie et cytologie pathologiques)*
Professeur François PLENAT – Professeur Jean-Michel VIGNAUD

43ème Section : BIOPHYSIQUE ET IMAGERIE MÉDICALE

1ère sous-section : *(Biophysique et médecine nucléaire)*
Professeur Gilles KARCHER – Professeur Pierre-Yves MARIE – Professeur Pierre OLIVIER

2ème sous-section : *(Radiologie et imagerie médicale)*
Professeur Denis REGENT – Professeur Michel CLAUDON
Professeur Serge BRACARD – Professeur Alain BLUM – Professeur Jacques FELBLINGER
Professeur René ANXIONNAT

44ème Section : BIOCHIMIE, BIOLOGIE CELLULAIRE ET MOLÉCULAIRE, PHYSIOLOGIE ET NUTRITION

1ère sous-section : ***(Biochimie et biologie moléculaire)***

Professeur Jean-Louis GUÉANT – Professeur Jean-Luc OLIVIER – Professeur Bernard NAMOUR

2ème sous-section : ***(Physiologie)***

Professeur François MARCHAL – Professeur Bruno CHENUEL – Professeur Christian BEYAERT

3ème sous-section : ***(Biologie Cellulaire)***

Professeur Ali DALLOUL

4ème sous-section : ***(Nutrition)***

Professeur Olivier ZIEGLER – Professeur Didier QUILLIOT

45ème Section : MICROBIOLOGIE, MALADIES TRANSMISSIBLES ET HYGIÈNE

1ère sous-section : ***(Bactériologie – virologie ; hygiène hospitalière)***

Professeur Alain LE FAOU - Professeur Alain LOZNIEWSKI

3ème sous-section : ***(Maladies infectieuses ; maladies tropicales)***

Professeur Thierry MAY – Professeur Christian RABAUD

46ème Section : SANTÉ PUBLIQUE, ENVIRONNEMENT ET SOCIÉTÉ

1ère sous-section : ***(Épidémiologie, économie de la santé et prévention)***

Professeur Philippe HARTEMANN – Professeur Serge BRIANÇON

Professeur Francis GUILLEMIN – Professeur Denis ZMIROU-NAVIER

2ème sous-section : ***(Médecine et santé au travail)***

Professeur Christophe PARIS

3ème sous-section : ***(Médecine légale et droit de la santé)***

Professeur Henry COUDANE

4ème sous-section : ***(Biostatistiques, informatique médicale et technologies de communication)***

Professeur François KOHLER – Professeur Éliane ALBUISSON

47ème Section : CANCÉROLOGIE, GÉNÉTIQUE, HÉMATOLOGIE, IMMUNOLOGIE

1ère sous-section : ***(Hématologie ; transfusion)***

Professeur Thomas LECOMPTE – Professeur Pierre BORDIGONI

Professeur Jean-François STOLTZ – Professeur Pierre FEUGIER

2ème sous-section : ***(Cancérologie ; radiothérapie)***

Professeur François GUILLEMIN – Professeur Thierry CONROY

Professeur Didier PEIFFERT – Professeur Frédéric MARCHAL

3ème sous-section : ***(Immunologie)***

Professeur Gilbert FAURE – Professeur Marie-Christine BENE

4ème sous-section : ***(Génétique)***

Professeur Philippe JONVEAUX – Professeur Bruno LEHEUP

48ème Section : ANESTHÉSIOLOGIE, RÉANIMATION, MÉDECINE D'URGENCE, PHARMACOLOGIE ET THÉRAPEUTIQUE

1ère sous-section : ***(Anesthésiologie et réanimation chirurgicale ; médecine d'urgence)***

Professeur Claude MEISTELMAN – Professeur Hervé BOUAZIZ

Professeur Paul-Michel MERTES – Professeur Gérard AUDIBERT

2ème sous-section : ***(Réanimation médicale ; médecine d'urgence)***

Professeur Alain GERARD - Professeur Pierre-Édouard BOLLAERT

Professeur Bruno LÉVY – Professeur Sébastien GIBOT

3ème sous-section : ***(Pharmacologie fondamentale ; pharmacologie clinique ; addictologie)***

Professeur Patrick NETTER – Professeur Pierre GILLET

4ème sous-section : ***(Thérapeutique ; médecine d'urgence ; addictologie)***

Professeur François PAILLE – Professeur Gérard GAY – Professeur Faiez ZANNAD

49ème Section : PATHOLOGIE NERVEUSE ET MUSCULAIRE, PATHOLOGIE MENTALE, HANDICAP et RÉÉDUCATION

1ère sous-section : ***(Neurologie)***

Professeur Gérard BARROCHE – Professeur Hervé VESPIGNANI

Professeur Xavier DUCROCQ – Professeur Marc DEBOUVERIE

2ème sous-section : ***(Neurochirurgie)***

Professeur Jean-Claude MARCHAL – Professeur Jean AUQUE

Professeur Thierry CIVIT

3ème sous-section : ***(Psychiatrie d'adultes ; addictologie)***

Professeur Jean-Pierre KAHN – Professeur Raymund SCHWAN

4ème sous-section : ***(Pédopsychiatrie ; addictologie)***

Professeur Daniel SIBERTIN-BLANC – Professeur Bernard KABUTH

5ème sous-section : ***(Médecine physique et de réadaptation)***

Professeur Jean PAYSANT

50ème Section : PATHOLOGIE OSTÉO-ARTICULAIRE, DERMATOLOGIE et CHIRURGIE PLASTIQUE

1ère sous-section : ***(Rhumatologie)***

Professeur Isabelle CHARY-VALCKENAERE – Professeur Damien LOEUILLE

2ème sous-section : ***(Chirurgie orthopédique et traumatologique)***

Professeur Daniel MOLE - Professeur Didier MAINARD

Professeur François SIRVEAUX – Professeur Laurent GALOIS

3ème sous-section : ***(Dermato-vénéréologie)***

Professeur Jean-Luc SCHMUTZ – Professeur Annick BARBAUD

4ème sous-section : ***(Chirurgie plastique, reconstructrice et esthétique ; brûlologie)***

Professeur François DAP – Professeur Gilles DAUTEL

51ème Section : PATHOLOGIE CARDIORESPIRATOIRE et VASCULAIRE

1ère sous-section : ***(Pneumologie ; addictologie)***

Professeur Yves MARTINET – Professeur Jean-François CHABOT – Professeur Ari CHAOUAT

2ème sous-section : ***(Cardiologie)***

Professeur Etienne ALIOT – Professeur Yves JUILLIERE – Professeur Nicolas SADOUL

Professeur Christian de CHILLOU

3ème sous-section : ***(Chirurgie thoracique et cardiovasculaire)***

Professeur Jean-Pierre VILLEMOT - Professeur Jean-Pierre CARTEAUX – Professeur Loïc MACÉ

4ème sous-section : ***(Chirurgie vasculaire ; médecine vasculaire)***

Professeur Denis WAHL – Professeur Sergueï MALIKOV

52ème Section : MALADIES DES APPAREILS DIGESTIF et URINAIRE

1ère sous-section : ***(Gastroentérologie ; hépatologie ; addictologie)***

Professeur Marc-André BIGARD - Professeur Jean-Pierre BRONOWICKI – Professeur Laurent PEYRIN-BIROULET

2ème sous-section : ***(Chirurgie digestive)***

3ème sous-section : ***(Néphrologie)***

Professeur Michèle KESSLER – Professeur Dominique HESTIN – Professeur Luc FRIMAT

4ème sous-section : ***(Urologie)***

Professeur Philippe MANGIN – Professeur Jacques HUBERT – Professeur Pascal ESCHWEGE

53ème Section : MÉDECINE INTERNE, GÉRIATRIE et CHIRURGIE GÉNÉRALE

1ère sous-section : ***(Médecine interne ; gériatrie et biologie du vieillissement ; médecine générale ; addictologie)***

Professeur Jean-Dominique DE KORWIN – Professeur Pierre KAMINSKY

Professeur Athanase BENETOS - Professeur Gisèle KANNY

2ème sous-section : ***(Chirurgie générale)***

Professeur Patrick BOISSEL – Professeur Laurent BRESLER

Professeur Laurent BRUNAUD – Professeur Ahmet AYAV

54ème Section : DÉVELOPPEMENT ET PATHOLOGIE DE L'ENFANT, GYNÉCOLOGIE-OBSTÉTRIQUE, ENDOCRINOLOGIE ET REPRODUCTION

1ère sous-section : *(Pédiatrie)*

Professeur Pierre MONIN - Professeur Jean-Michel HASCOET - Professeur Pascal CHASTAGNER
Professeur François FEILLET - Professeur Cyril SCHWEITZER

2ème sous-section : *(Chirurgie infantile)*

Professeur Michel SCHMITT – Professeur Pierre JOURNEAU – Professeur Jean-Louis LEMELLE

3ème sous-section : *(Gynécologie-obstétrique ; gynécologie médicale)*

Professeur Michel SCHWEITZER – Professeur Jean-Louis BOUTROY
Professeur Philippe JUDLIN – Professeur Patricia BARBARINO

4ème sous-section : *(Endocrinologie, diabète et maladies métaboliques ; gynécologie médicale)*

Professeur Georges WERYHA – Professeur Marc KLEIN – Professeur Bruno GUERCI

55ème Section : PATHOLOGIE DE LA TÊTE ET DU COU

1ère sous-section : *(Oto-rhino-laryngologie)*

Professeur Claude SIMON – Professeur Roger JANKOWSKI

2ème sous-section : *(Ophtalmologie)*

Professeur Jean-Luc GEORGE – Professeur Jean-Paul BERROD – Professeur Karine ANGIOI-DUPREZ

3ème sous-section : *(Chirurgie maxillo-faciale et stomatologie)*

Professeur Jean-François CHASSAGNE – Professeur Etienne SIMON

==========

PROFESSEURS DES UNIVERSITÉS

64ème Section : BIOCHIMIE ET BIOLOGIE MOLÉCULAIRE

Professeur Sandrine BOSCHI-MULLER

==========

MAÎTRES DE CONFÉRENCES DES UNIVERSITÉS - PRATICIENS HOSPITALIERS

42ème Section : MORPHOLOGIE ET MORPHOGENÈSE

1ère sous-section : *(Anatomie)*

Docteur Bruno GRIGNON – Docteur Thierry HAUMONT

2ème sous-section : *(Cytologie et histologie)*

Docteur Edouard BARRAT - Docteur Françoise TOUATI – Docteur Chantal KOHLER

3ème sous-section : *(Anatomie et cytologie pathologiques)*

Docteur Béatrice MARIE

43ème Section : BIOPHYSIQUE ET IMAGERIE MÉDICALE

1ère sous-section : *(Biophysique et médecine nucléaire)*

Docteur Marie-Hélène LAURENS – Docteur Jean-Claude MAYER
Docteur Pierre THOUVENOT – Docteur Jean-Marie ESCANYE – Docteur Amar NAOUN

2ème sous-section : (Radiologie et imagerie médicale)

Docteur Damien MANDRY

44ème Section : BIOCHIMIE, BIOLOGIE CELLULAIRE ET MOLÉCULAIRE, PHYSIOLOGIE ET NUTRITIC

1ère sous-section : *(Biochimie et biologie moléculaire)*

Docteur Jean STRACZEK – Docteur Sophie FREMONT
Docteur Isabelle GASTIN – Docteur Marc MERTEN – Docteur Catherine MALAPLATE-ARMAND
Docteur Shyue-Fang BATTAGLIA

2ème sous-section : *(Physiologie)*

Docteur Nicole LEMAU de TALANCE

3ème sous-section : *(Biologie Cellulaire)*

Docteur Véronique DECOT-MAILLERET

4ème sous-section : *(Nutrition)*

Docteur Rosa-Maria RODRIGUEZ-GUEANT

45ème Section : MICROBIOLOGIE, MALADIES TRANSMISSIBLES ET HYGIÈNE

1ère sous-section : *(Bactériologie – Virologie ; hygiène hospitalière)*

Docteur Francine MORY – Docteur Véronique VENARD

2ème sous-section : *(Parasitologie et mycologie)*

Docteur Nelly CONTET-AUDONNEAU – Madame Marie MACHOUART

46ème Section : SANTÉ PUBLIQUE, ENVIRONNEMENT ET SOCIÉTÉ

1ère sous-section : *(Epidémiologie, économie de la santé et prévention)*

Docteur Alexis HAUTEMANIÈRE – Docteur Frédérique CLAUDOT

3ème sous-section *(Médecine légale et droit de la santé)*

Docteur Laurent MARTRILLE

4ère sous-section : *(Biostatistiques, informatique médicale et technologies de communication*

Docteur Pierre GILLOIS – Docteur Nicolas JAY

47ème Section : CANCÉROLOGIE, GÉNÉTIQUE, HÉMATOLOGIE, IMMUNOLOGIE

1ère sous-section : *(Hématologie ; transfusion)*

Docteur François SCHOONEMAN

2ème sous-section : *(Cancérologie ; radiothérapie : cancérologie (type mixte : biologique)*

Docteur Lina BOLOTINE

3ème sous-section : *(Immunologie)*

Docteur Marcelo DE CARVALHO BITTENCOURT

4ème sous-section : *(Génétique)*

Docteur Christophe PHILIPPE – Docteur Céline BONNET

48ème Section : ANESTHÉSIOLOGIE, RÉANIMATION, MÉDECINE D'URGENCE, PHARMACOLOGIE ET THÉRAPEUTIQUE

3ème sous-section : *(Pharmacologie fondamentale ; pharmacologie clinique)*

Docteur Françoise LAPICQUE – Docteur Marie-José ROYER-MORROT – Docteur Nicolas GAMBIER

4ème sous-section : (Thérapeutique ; médecine d'urgence ; addictologie

Docteur Patrick ROSSIGNOL

50ème Section : RHUMATOLOGIE

1ère sous-section : ***(Rhumatologie)***

Docteur Anne-Christine RAT

54ème Section : DÉVELOPPEMENT ET PATHOLOGIE DE L'ENFANT, GYNÉCOLOGIE-OBSTÉTRIQUE, ENDOCRINOLOGIE ET REPRODUCTION

5ème sous-section : *(Biologie et médecine du développement et de la reproduction ; gynécologie médicale)*

Docteur Jean-Louis CORDONNIER

==========

MAÎTRES DE CONFÉRENCES

5ème section : SCIENCE ÉCONOMIE GÉNÉRALE

Monsieur Vincent LHUILLIER

40ème section : SCIENCES DU MÉDICAMENT

Monsieur Jean-François COLLIN

60ème section : MÉCANIQUE, GÉNIE MÉCANIQUE ET GÉNIE CIVILE

Monsieur Alain DURAND

61ème section : GÉNIE INFORMATIQUE, AUTOMATIQUE ET TRAITEMENT DU SIGNAL

Monsieur Jean REBSTOCK – Monsieur Walter BLONDEL

64ème section : BIOCHIMIE ET BIOLOGIE MOLÉCULAIRE
Mademoiselle Marie-Claire LANHERS

65ème section : BIOLOGIE CELLULAIRE
Mademoiselle Françoise DREYFUSS – Monsieur Jean-Louis GELLY
Madame Ketsia HESS – Monsieur Hervé MEMBRE – Monsieur Christophe NEMOS
Madame Natalia DE ISLA – Monsieur Pierre TANKOSIC

66ème section : PHYSIOLOGIE
Monsieur Nguyen TRAN

67ème section : BIOLOGIE DES POPULATIONS ET ÉCOLOGIE
Madame Nadine MUSSE

==========

MAÎTRES DE CONFÉRENCES ASSOCIÉS

Médecine Générale

Professeur associé Alain AUBREGE
Docteur Francis RAPHAEL
Docteur Jean-Marc BOIVIN
Docteur Jean-Louis ADAM
Docteur Elisabeth STEYER

==========

PROFESSEURS ÉMÉRITES

Professeur Daniel ANTHOINE - Professeur Pierre BEY - Professeur Michel BOULANGE
Professeur Jean-Pierre CRANCE - Professeur Jean FLOQUET - Professeur Jean-Marie GILGENKRANTZ
Professeur Simone GILGENKRANTZ – Professeur Henri LAMBERT - Professeur Alain LARCAN
Professeur Denise MONERET-VAUTRIN - Professeur Jean-Pierre NICOLAS – - Professeur Guy PETIET
Professeur Luc PICARD - Professeur Michel PIERSON - Professeur Jacques POUREL
Professeur Jacques ROLAND - - Professeur Michel STRICKER - Professeur Gilbert THIBAUT
Professeur Paul VERT - Professeur Michel VIDAILHET

==========

DOCTEURS HONORIS CAUSA

Professeur Norman SHUMWAY (1972)
Université de Stanford, Californie (U.S.A)
Professeur Paul MICHIELSEN (1979)
Université Catholique, Louvain (Belgique)
Professeur Charles A. BERRY (1982)
Centre de Médecine Préventive, Houston (U.S.A)
Professeur Pierre-Marie GALETTI (1982)
Brown University, Providence (U.S.A)
Professeur Mamish Nisbet MUNRO (1982)
Massachusetts Institute of Technology (U.S.A)
Professeur Mildred T. STAHLMAN (1982)
Wanderbilt University, Nashville (U.S.A)
Harry J. BUNCKE (1989)
Université de Californie, San Francisco (U.S.A)
Professeur Daniel G. BICHET (2001)
Université de Montréal (Canada)
Professeur Brian BURCHELL (2007)
Université de Dundee (Royaume Uni)

Professeur Théodore H. SCHIEBLER (1989)
Institut d'Anatomie de Würtzburg (R.F.A)
Professeur Maria DELIVORIA-PAPADOPOULOS (1996)
Université de Pennsylvanie (U.S.A)
Professeur Mashaki KASHIWARA (1996)
Research Institute for Mathematical Sciences de Kyoto (JAPON)
Professeur Ralph GRÄSBECK (1996)
Université d'Helsinki (FINLANDE)
Professeur James STEICHEN (1997)
Université d'Indianapolis (U.S.A)
Professeur Duong Quang TRUNG (1997)
Centre Universitaire de Formation et de Perfectionnement des Professionnels de Santé d'Hô Chi Minh-Ville (VIÊTNAM)

Professeur Marc LEVENSTON (2005)
Institute of Technology, Atlanta (USA)

A notre Président du Jury,

Monsieur le Professeur Pierre MONIN

Professeur de Pédiatrie

Nous vous remercions de l'honneur que vous nous faites de présider cette thèse

Nous vous sommes reconnaissants de votre présence, de votre soutien, de votre disponibilité et de votre confiance au cours de ces années d'internat

Nous avons apprécié les conseils que vous avez su nous donner lors des deux semestres passés dans votre service

Nous vous exprimons ici notre reconnaissance et notre profond respect

A notre Juge,

Monsieur le Professeur François MARCHAL

Professeur de Physiologie (option biologique)

Nous sommes honorés que vous ayez eu à juger ce travail

Nous sommes heureux d'avoir pu partager vos connaissances dans le domaine de la physiologie à la faculté puis au cours de notre internat

Nous avons su reconnaître votre pédagogie

Nous vous exprimons ici notre reconnaissance et notre profond respect

A notre Juge,

Monsieur le Professeur Cyril SCHWEITZER

Professeur de Pédiatrie

Nous vous remercions d'avoir accepté de juger ce travail

Nous avons apprécié vos conseils, votre bonne humeur, votre disponibilité et votre écoute dans notre pratique quotidienne de la pédiatrie

Nous avons été attentifs à votre approche de physiologiste dans la théorie comme dans la pratique

Nous vous témoignons ici de nos sincères remerciements

A notre Juge,

Monsieur le Docteur François MARÇON

Docteur en Médecine

Nous vous remercions d'avoir accepté de juger ce travail

Vous nous avez fait découvrir le monde de la cardiologie pédiatrique
ainsi que les attraits de cette merveilleuse discipline

Le semestre passé dans votre service n'a fait que renforcer mon désir
de poursuivre dans cette voie

Que ce travail soit le témoignage de ma gratitude et de mon profond respect

A notre Juge et directeur de thèse,

Monsieur le Docteur Serge LE TACON

Docteur en Médecine

C'est un grand plaisir pour moi que tu aies dirigé et que tu aies à juger ce travail

Tu as su me faire réfléchir sur ce sujet captivant qui a retenu toute mon attention

Tu m'as fait partager ta passion de la réanimation pédiatrique, tes connaissances et ton expérience durant ce semestre à travailler à tes côtés

Que ce travail soit le témoignage de ma gratitude et de mon admiration

A nos Maîtres d'Internat,

- M. le Professeur M.VIDAILHET

  Vous nous avez fait partager votre expérience et votre savoir dès nos premiers pas à l'Hôpital d'Enfants. Veuillez trouver ici l'expression de notre reconnaissance.

- M. le Professeur B. LEHEUP

  Nous vous remercions de ce semestre passé dans votre service si riche sur le plan professionnel. Votre bienveillance et votre rigueur restent pour nous des références. Veuillez trouver ici le témoignage de notre profond respect.

- M. le Professeur J.M. HASCOËT

  Nous vous exprimons notre satisfaction d'avoir travaillé à vos côtés au cours de notre formation. Veuillez trouver ici l'expression de toute notre considération.

- M. le Professeur P.CHASTAGNER

  Nous avons été attentifs à vos conseils et à votre enseignement lors de ces six mois passés en onco hématologie pédiatrique. Veuillez trouver ici le témoignage de notre gratitude.

A tous les médecins qui ont contribué à notre formation au cours de notre internat et plus particulièrement,

. L'équipe médicale de la Maternité de Sainte Croix

. Mesdames les Docteur S.CLAVIER, C.GUILLAUME et F.WERTS, pour tout ce que vous avez su nous apprendre dans vos fonctions d'assistantes chef de clinique

. Mme le Docteur R.VIEUX et Mr le Docteur J. WALESCH, en souvenir de ces longues gardes d'été à la Maternité Régionale de Nancy

. Mr le Docteur F.GIRARD, le semestre passé avec toi a été riche sur le plan professionnel et intellectuel. Trouve ici le témoignage de mes remerciements les plus sincères.

. Mr le Docteur M.MARIA et Mr le Docteur P.MAURER, pour nous avoir fait partager leur fibre de réanimateur

. Mr le Dr L.MANSUY et Mme le Dr F.FOUYSSAC, pour vos qualités humaines et en mémoire de cet excellent semestre en votre compagnie

. Mme le Docteur A. MOULIN et Messieurs les Docteurs J.P. LETHOR et D.YOUSSEF, pour m'avoir initié à l'échographie cardiaque pédiatrique.

. Mrs les Professeurs D.SIDI et D.BONNET, pour la qualité de leur enseignement lors de ces trois semaines de Cardiologie Pédiatrique qui m'ont tant apporté. Veuillez trouver ici le témoignage de ma reconnaissance et de mon profond respect.

. Mr le Docteur G.BELEY pour m'avoir initié à la pédiatrie libérale

A tous ceux qui ont participé de près ou de loin à la réalisation de ce travail

. Mme le Professeur E. ALBUISSON pour l'étude statistique

. L'équipe médicale et paramédicale de Cardiologie infantile pour le recueil des données échographiques et paramétriques

. Les secrétaires de ce même service pour la mise à disposition des dossiers

A tous mes collègues d'internat avec une pensée particulière pour :

. Damien A, toi qui feras bientôt partie des membres de la « Spinal team », j'ai hâte de continuer à travailler avec toi !

. Thibaut D, encore merci pour ta bonne humeur et toutes mes félicitations pour le futur événement

. Hélène F, en te souhaitant tous mes vœux de réussite dans tes nouvelles fonctions

. Bruno O, jeune promu néocastrien (En force les Vosgiens !)

. François G, le roi du camping car américain

. mais aussi Guylnar D, Antoine K, Carole J, Sophie J, Yamina D, Amélie G, Alexia H, Carole G,Marie Caroline C, Aurélie C, Claire W, Marguerite T et tous les autres ...

. Nicolas D, Nicolas H, Julien H, en souvenir de tous ces moments à bûcher cet internat de m... mais qui nous a tous conduits là ou nous voulions aller.

. Julien M, pour tes qualités de monteur artistique dans ces deux superproductions nancéennes « Qui veut passer en P2 ? » et « P1 and furious » (DVD disponibles à la demande).

A Jean Marc, pour avoir été là en cette journée du 11/09/2007

A ma famille,

. Mon grand père Louis, que je regrette que tu ne puisses être là ce jour. Toi qui as toujours veillé sur moi, tu auras peut-être l'occasion de me voir à l'œuvre de là où tu es. Je te dédie ici ce travail en souvenir du merveilleux papy que tu as été.

. Ma grand-mère Simone, ton tout petit est aujourd'hui devenu grand et arrivé au bout de ce long chemin. Je te remercie de m'avoir élevé comme tu l'as fait. Je comprends la peine qui est la tienne, et te souhaite tous mes vœux de courage afin de mieux surmonter cette épreuve.

. Mes grands parents maternels Thérèse et Albert, si votre grand âge et votre santé n'ont pas permis de vous déplacer, j'espère vous revoir bientôt en compagnie de ma femme et de mes deux « terreurs nocturnes ».

. Ma maman, pour tout ce que tu as fait pour moi depuis le début. Ta patience va enfin être récompensée au terme de ces longues années de soutien, d'écoute et d'amour où tu m'as vu grandir. Si j'ai quitté depuis longtemps le nid familial, je n'en ai pas moins oublié d'où je viens et ce que tu m'as aidé à devenir.

. Mon père, toi qui m'as fait hériter de ta passion de l'automobile et l'a également transmise comme tu as pu le constater à ton petit fils, je te remercie de tes encouragements, de tes conseils et de tes sacrifices qui m'ont permis d'aboutir là où je suis. Arthur grandit vite, il est temps de mettre tes talents à l'action dans la restauration de sa voiture à pédale !

. Mes beaux parents Ioan et Fanica, sans qui ce travail n'aurait pas été possible. Merci pour la garde des deux petits bambins, la cuisine, le ménage, le repassage, le jardinage, la peinture, et j'en oublie encore. Votre présence à mes côtés depuis plus de 2 ans m'a

été d'un énorme soutien et je vous en suis extrêmement reconnaissant. Sachez que vous comptez beaucoup pour moi aujourd'hui.

. Ma sœur Delphine, tu as la chance comme moi de pouvoir exercer dans le monde des enfants. En souvenir de notre stage commun et en te souhaitant beaucoup de bonheur professionnel et personnel.

. Ma cousine Myriam et mon cousin Olivier, en souvenir de ces repas de famille dominicaux à la ville d'Ur, du juste prix, du chamboule tout, du tournoi de fléchettes et de nos activités d'artificiers

. Ma cousine Aurélie, toi qui as été là le jour J où mon destin a changé

. Ma marraine Marie-Christine, mon parrain Jean-François, mes oncles et tantes

. Arthur, en attendant que tu grandisses un peu pour lire ces quelques lignes, merci pour cette joie de vivre qui inonde notre foyer chaque jour (en roumain on appelle plutôt ça obraznic ...). Bisous de papa.

. Raphaël, adorable créature qui n'a pas fini de faire parler d'elle c'est moi qui vous le dit! Je t'embrasse tendrement mon petit ange.

. Et enfin à toi Vali, celle à qui je dois tout, celle qui a transformé ma vie depuis sept ans et m'a donné les deux plus beaux enfants du monde. Je n'oublierai jamais tout ce que tu as accompli pour que nous soyons ensemble. Avec tout mon amour. *Te pup dulce din toata inima mea.Te iubesc.*

SERMENT

"Au moment d'être admis à exercer la médecine, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité.

Mon premier souci sera de rétablir, de préserver ou de promouvoir la santé dans tous ses éléments, physiques et mentaux, individuels et sociaux.

Je respecterai toutes les personnes, leur autonomie et leur volonté, sans aucune discrimination selon leur état ou leurs convictions. J'interviendrai pour les protéger si elles sont affaiblies, vulnérables ou menacées dans leur intégrité ou leur dignité. Même sous la contrainte, je ne ferai pas usage de mes connaissances contre les lois de l'humanité.

J'informerai les patients des décisions envisagées, de leurs raisons et de leurs conséquences.

Je ne tromperai jamais leur confiance et n'exploiterai pas le pouvoir hérité des circonstances pour forcer les consciences.

Je donnerai mes soins à l'indigent et à quiconque me les demandera.

Je ne me laisserai pas influencer par la soif du gain ou la recherche de la gloire.

Admis dans l'intimité des personnes, je tairai les secrets qui me sont confiés. Reçu à l'intérieur des maisons, je respecterai les secrets des foyers et ma conduite ne servira pas à corrompre les mœurs.

Je ferai tout pour soulager les souffrances. Je ne prolongerai pas abusivement les agonies. Je ne provoquerai jamais la mort délibérément.

Je préserverai l'indépendance nécessaire à l'accomplissement de ma mission.

Je n'entreprendrai rien qui dépasse mes compétences. Je les entretiendrai et les perfectionnerai pour assurer au mieux les services qui me seront demandés.

J'apporterai mon aide à mes confrères ainsi qu'à leurs familles dans l'adversité.

Que les hommes et mes confrères m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses ; que je sois déshonoré et méprisé si j'y manque".

LISTE DES ABREVIATIONS.....21

INTRODUCTION..... 23

1. PRESENTATION DES CARDIOPATHIES OBSTRUCTIVES DU CŒUR GAUCHE..... 25
1.1. Généralités..... 25
1.1.1. Classification..... 25
1.1.2. Physiopathologie générale..... 26
1.1.3. Epidémiologie..... 28
1.1.3.1. Répartition par fréquence et prévalence..... 28
1.1.3.2. Age et sex ratio..... 29
1.1.3.3. Facteurs de risque..... 29
1.1.4. Génétique..... 30
1.1.4.1. Anomalies chromosomiques et syndromes..... 30
1.1.4.2. Formes isolées de cardiopathies obstructives gauches..... 32
1.2. Coarctation de l'aorte..... 33
1.2.1. Généralités..... 33
1.2.2. Morphogenèse..... 34
1.2.3. Physiopathologie..... 35
1.2.4. Présentation clinique..... 36
1.2.5. Diagnostic paraclinique..... 37
1.2.6. Evolution spontanée..... 38
1.2.7. Diagnostic différentiel..... 38
1.2.8. Attitude thérapeutique..... 39
1.2.8.1. Traitement médical..... 39
1.2.8.2. Traitement chirurgical..... 39
1.2.8.3. Traitement endovasculaire..... 41
1.2.9. Suivi à l'adolescence et à l'âge adulte..... 43

2. LES MOYENS DE DETECTION ACTUELS ET LEURS LIMITES..... 44
2.1. Diagnostic prénatal par échocardiographie fœtale..... 45
2.1.1. Principes..... 45
2.1.2. Intérêts..... 46
2.1.3. Limites..... 47
2.1.4. Application aux obstacles gauches..... 50
2.1.4.1. Hémodynamique fœtale en période anténatale..... 50
2.1.4.2. Coarctation de l'aorte..... 50
2.1.4.3. Evolutivité des mesures au cours de la grossesse..... 52
2.1.4.4. Bénéfices et revers du diagnostic prénatal..... 54

2.2. Diagnostic postnatal..... 55
2.2.1. Examen clinique néonatal..... 56
2.2.1.1 Examen clinique général..... 56
2.2.1.2. L'inspection..... 57
2.2.1.3. La palpation du précordium..... 57
2.2.1.4. L'auscultation..... 57
2.2.1.5. Les pouls périphériques..... 59
2.2.1.6. La tension artérielle..... 60
2.2.1.7. L'insuffisance cardiaque..... 60
2.2.1.8. Efficacité et limites dans la détection des obstacles gauches..... 61
2.2.2. Examens paracliniques..... 62
2.2.2.1. La radiographie thoracique et l'électrocardiogramme..... 62
2.2.2.2. Le bilan biologique..... 63
2.2.2.3. L'oxymétrie pulsée..... 63
2.2.2.4. L'échographie cardiaque..... 68
2.2.3. Résultats, limites et perspectives..... 69

3. L'INDEX DE PERFUSION PERIPHERIQUE..... 72
3.1. L'oxymétrie pulsée..... 72
3.1.1. Historique..... 72
3.1.2. Principes de base..... 73
3.1.3. Technique de référence SaO_2 / PO_2..... 74
3.1.4. Technique de mesure des oxymètres de pouls par Transmission..... 75
3.1.5. Exactitude des mesures..... 80
3.1.6. L'oxymétrie de nouvelle génération..... 81
3.1.7. Applications et intérêts cliniques..... 83
3.1.7.1. L'oxymétrie..... 84
3.1.7.2. La pléthysmographie..... 85
3.1.8. Conclusion..... 86

3.2. La perfusion périphérique..... 87
3.2.1. Intérêts de son évaluation en pratique quotidienne..... 87
3.2.2. Moyens d'évaluation..... 88
3.2.2.1. Cliniques..... 88
3.2.2.2. Gradients thermiques..... 89
3.2.2.3. La capnométrie..... 89
3.2.2.4. Le NIRS..... 90
3.2.2.5. Polarisation orthogonale spectrale..... 91
3.2.2.6. La débitmétrie Doppler Laser..... 93

3.3. Définition de l'indice de perfusion périphérique..... 94

3.4. Interprétation clinique..... 95

3.5. Principales applications déjà connues.....96
3.5.1. Généralités..... 96
3.5.2. Chez l'adulte..... 97
3.5.2.1. Choix du site de mesure..... 97
3.5.2.2. En anesthésie.....98
3.5.2.3. En réanimation..... 99
3.5.3. Chez l'enfant..... 100
3.5.3.1. En anesthésie.....100
3.5.3.2. En néonatologie.....101

3.6. Perspectives.....102

4. NOTRE ETUDE.....103
4.1. Introduction.....103

4.2. Objectifs de l'étude..... 104

4.3. Matériels et méthodes..... 104
4.3.1. Patients..... 104
4.3.2. Collecte des données..... .. 105
4.3.3. Déroulement de l'étude..... 106
4.3.4. Analyse statistique..... 107

4.4. Résultats..... 107

4.5. Discussion..... 120

CONCLUSION..... 128

BIBLIOGRAPHIE.....129

Liste des abréviations :

AUC : area under curve

BNP : brain natriuretic peptide

CAV : canal atrio ventriculaire

CC : cardiopathie congénitale

CEC : circulation extra corporelle

CHD : congenital heart disease

CIA OS : communication inter atriale ostium secondum

CIV : communication interventriculaire

CMH : cardiomyopathie hypertrophique

COG : cardiopathie obstructive du cœur gauche

CPO : conventional pulse oximetry

ECG : électrocardiogramme

ECMO : Extra Corporal Membranous Oxygenation

Hb : hémoglobine

HbCO : carboxyhémoglobine

HbO2 : oxyhémoglobine

HTA : hypertension artérielle

HTAP : hypertension artérielle pulmonaire

HVG : hypertrophie ventriculaire gauche

HypoVG : hypoplasie du ventricule gauche

IAA : interruption de l'arche aortique

IPP : index de perfusion périphérique

ITV : intégrale temps vitesse

LHOD : left heart obstructive disease

MetHb : méthémoglobine

MIG : membre inférieur gauche

MSD : membre supérieur droit

NIRS : Near-Infrared Spectroscopy

NO : monoxyde d'azote

PaO2 : pression artérielle en oxygène

PI : perfusion index

PVI : pleth variability index

RVPAT : retour veineux pulmonaire anormal total

SpO_2 : saturation en oxygène de l'hémoglobine mesurée par pléthysmographie

SaO_2 : saturation artérielle en oxygène de l'hémoglobine

TABC : tronc artériel brachio céphalique

TAC : tronc artériel commun

TGV : transposition des gros vaisseaux

TF : tétralogie de Fallot

TRC : temps de recoloration cutané

VCS : veine cave supérieure

VDDI : ventricule droit à double issue

Introduction

Les anomalies liées au développement du système cardiovasculaire regroupées sous le nom de cardiopathies congénitales (CC) sont à l'origine de la plus grande partie des malformations survenant au cours de la vie embryonnaire avec une prévalence de plus de 1% des nouveaux nés vivants (1). La sévérité en est variable de formes mineures se corrigeant spontanément pendant les premières semaines ou mois de vie à d'autres plus sévères pouvant être létales dès les premiers jours.

Il a été démontré qu'une détection précoce améliore le pronostic et la survie de ces enfants en mettant en œuvre le plus rapidement possible une prise en charge adaptée. Cette dernière demeure cependant insuffisante à l'heure actuelle puisqu'environ un tiers des nouveaux nés porteur d'une CC potentiellement menaçante sur le plan vital sont renvoyés à leur domicile sans diagnostic (2). Il en résulte une mortalité non négligeable durant la première année de vie avec 10 à 30% des décès par CC directement imputables à ces formes non détectées (3, 4).

Parmi elles, il a été constaté une représentation disproportionnée d'un certain groupe de CC communément appelées cardiopathies obstructives de la voie gauche. Il s'agit de malformations morphologiquement variées à l'origine d'une grande diversité en terme de présentation clinique et dont le spectre de gravité s'étend de la bicuspidie aortique isolée à l'hypoplasie du ventricule gauche.

Les stratégies actuellement mises en place pour le dépistage des CC sont basées essentiellement sur le diagnostic prénatal par échocardiographie fœtale et l'examen clinique néonatal. L'oxymétrie pulsée avec mesure des saturations capillaires en oxygène (SpO2) utilisée par certaines équipes avant la sortie de la maternité chez des nouveaux nés asymptomatiques peut également être un outil intéressant, mais son intérêt reste principalement limité aux cardiopathies cyanogènes.

Des avancées récentes dans la technologie d'oxymètre de pouls de nouvelle génération rendent désormais possible de nouvelles mesures de surveillance non invasives dont celle de l'index de perfusion périphérique (PI).Cette valeur numérique obtenue à partir de la courbe

de pléthysmographie pulsée reflète les changements du flux sanguin périphérique pulsatile au niveau de la microcirculation cutanée en temps réel.

Dans ce travail, nous verrons dans une première partie les principales cardiopathies de la voie gauche, des modalités diagnostiques aux stratégies de prise en charge, en nous intéressant plus particulièrement à celle la plus fréquemment rencontrée en pratique, la coarctation de l'aorte.

Dans une seconde partie, nous analyserons les résultats des moyens de détection actuels tout en discutant leurs avantages, leurs inconvénients et leurs limites.

Un autre chapitre sera consacré à l'index de perfusion périphérique, après avoir rappelé les principes de base et les applications de l'oxymétrie pulsée à partir de laquelle il a été développé.

Enfin, dans une dernière partie, nous présentons un travail réalisé dans les services de l'Hôpital d'Enfants de Nancy étudiant les valeurs pré et post ductale de l'index de perfusion périphérique dans une population de sujets sains et porteurs d'une coarctation de l'aorte ainsi que la corrélation de ce nouvel indice avec d'autres paramètres hémodynamiques cliniques ou échographiques.

1. PRESENTATION DES CARDIOPATHIES OBSTRUCTIVES DU CŒUR GAUCHE

1.1. Généralités

1.1.1. Classification

Elles constituent un groupe de malformations définies anatomiquement par l'existence de deux types d'obstacle à l'origine de manifestations hémodynamiques et cliniques variables selon le niveau, l'étendue et la sévérité de l'obstruction.

D'une part, les obstacles à l'éjection ventriculaire gauche qui siègent depuis la région sous valvulaire aortique jusqu'à l'aorte abdominale, de manière isolée ou diffuse. Leur point commun réside dans leur retentissement sur la fonction ventriculaire gauche qui conditionne en grande partie la symptomatologie et l'attitude thérapeutique. Cette première entité est dominée en fréquence par les lésions valvulaires et sous valvulaires aortiques ainsi que par la coarctation de l'aorte mais comprend également les obstacles supravalvulaires et l'interruption de l'arche aortique (IAA). Ces anomalies sont à présent parfaitement documentées par l'échodoppler et le traitement par la chirurgie ou le cathétérisme interventionnel en permet presque toujours la guérison. Le risque opératoire est aujourd'hui faible pour ces patients avec une évolution à court et long terme excellente, même si la possibilité d'une récidive impose un suivi à vie (5).

D'autre part, les obstacles au remplissage du cœur gauche responsables d'une stase veineuse pulmonaire et d'une hypertension artérielle pulmonaire postcapillaire dont les signes radiologiques d'apparition précoce sont un outil précieux au diagnostic. On peut schématiquement séparer ces malformations en deux sous groupes de part leur origine embryologique différente. Certaines résultent d'un sous développement plus ou moins sévère d'une ou plusieurs structures qui forment le cœur gauche (valve mitrale, ventricule gauche, arche aortique) : ce sont les diverses formes d'hypoplasie du cœur gauche et de rétrécissement mitral congénital. D'autres sont la conséquence d'un défaut fondamental dans le développement du système veineux pulmonaire lui-même : retour veineux pulmonaire anormal total (RVPAT), cœur triatrial, sténose des veines pulmonaires.

Leur pronostic est extrêmement variable de la guérison presque toujours obtenue par la chirurgie correctrice dans le cœur triatrial ou le RVPAT à une mortalité élevée dans les sténoses mitrales congénitales et celles des veines pulmonaires. Quant à l'hypoplasie du cœur gauche habituellement rattachée à cette catégorie, aucun traitement curatif satisfaisant ne peut lui être proposé à l'heure actuelle d'où la nécessité d'un diagnostic anténatal précoce.

Enfin, il existe un troisième groupe de malformations pouvant siéger à plusieurs niveaux et constituer à la fois un obstacle à l'éjection ou au remplissage ventriculaire qui sont composées des cardiomyopathies hypertrophiques du cœur gauche.

1.1.2. Physiopathologie générale

Durant la vie fœtale, ces obstacles exposent le ventricule gauche à une postcharge élevée ce qui entraîne des réactions d'adaptation sous la forme d'une hypertrophie le plus souvent concentrique des parois. Ces remaniements aboutissent à une baisse de la compliance du ventricule gauche avec diminution du remplissage et donc du volume télédiastolique alors que la contractilité augmente.

Ce flux sanguin anormalement réduit pendant la période embryonnaire déterminerait selon l'hypothèse de Clark établie en 1996 (6) l'origine même du sous développement structural de la voie gauche (ventricule, valve, aorte). D'autres études animales (7) ainsi que l'échographie humaine prénatale (8) confortent cette idée. Les travaux d'Abraham Rudolph (9) vont également dans le même sens en démontrant que la formation des cavités cardiaques et des gros vaisseaux est directement liée à la fraction du débit sanguin fœtal combiné qui les traversent. Cette réduction de débit dans le cœur gauche secondaire à un obstacle et pouvant être aggravée par un facteur précipitant (VCS gauche) aboutit à un cercle vicieux (figure 1) expliquant la genèse et l'autoentretien de ces cardiopathies.

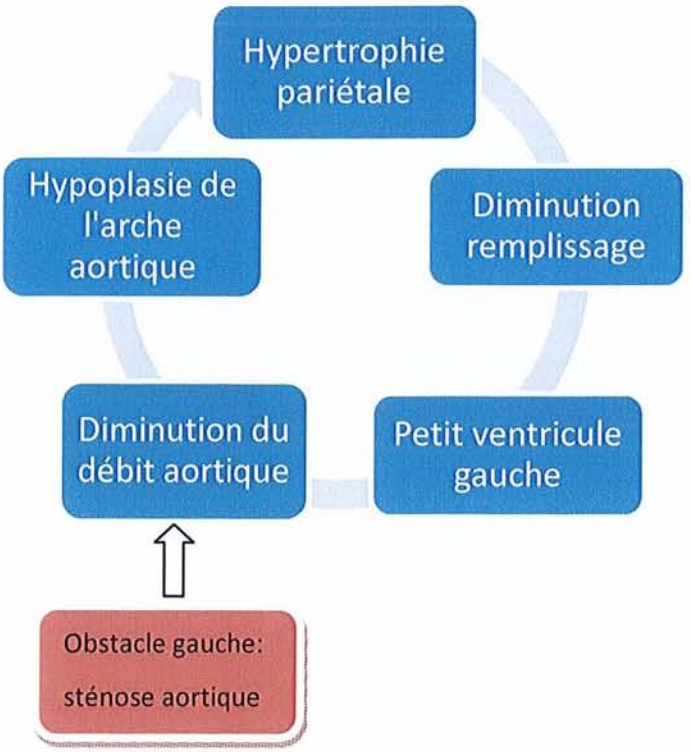


Figure 1. Physiopathologie des obstacles gauches: exemple de la sténose aortique

L'autre conséquence de l'hypertrophie myocardique est l'apparition d'une ischémie sous endocardique secondaire à l'augmentation de pression intracavitaire lorsque les besoins en oxygène du myocarde dépassent les apports. Ceux ci dépendent de la perfusion coronaire qui se fait essentiellement en diastole et qui est diminuée par la tachycardie .Or dans ces pathologies il a été démontré que la fréquence cardiaque s'élève proportionnellement davantage pour un même niveau d'effort (10) ce qui aggrave le processus. Cette ischémie peut également être à l'origine d'une fibroélastose endocardique qui augmente la dysfonction ventriculaire gauche. Il en résulte le plus souvent un tableau de douleurs thoraciques, de syncope ou de mort subite.

Or, dans certaines formes avec obstacles très serrés du nouveau né ou du nourrisson, ces réactions d'adaptation postnatale peuvent ne pas se produire. Il apparaît très rapidement une insuffisance ventriculaire gauche avec diminution de la contractilité, absence d'hypertrophie réactionnelle des parois et dilatation de la cavité. Le patient présente rapidement des signes de choc cardiogénique avec bas débit systémique et le pronostic est très sombre en l'absence de levée rapide de l'obstacle (11).

1.1.3. Epidémiologie

1.1.3.1. Répartition par fréquence et prévalence

Selon les séries, les COG en France représentent jusqu'à 15% de l'ensemble des CC si l'on considère les deux sous groupes précédemment cités soit une prévalence calculée de 1 pour 1000 naissances. Ce chiffre n'est cependant qu'une estimation obtenue à partir des valeurs de prévalence générale de certaines équipes (12,13) faisant état de 7 à 9 cas pour 1000 naissances toutes CC confondues.

L'étude américaine d'Abu-Harb et al sur la présentation des obstacles gauches dans l'enfance (14) réalisée de 1987 à 1991 montre une fréquence relative de 12,4% de ces pathologies sur l'ensemble des CC. Cette valeur légèrement inférieure pourrait s'expliquer par l'existence d'un biais de sélection. En effet, seules l'hypoplasie du VG, l'interruption de l'arche aortique, les sténoses valvulaires et la coarctation de l'aorte ont été prises en compte dans ce recueil.

En reprenant l'ensemble des formes citées jusqu'à présent, la répartition pour chaque cardiopathie est la suivante (figure 2) :

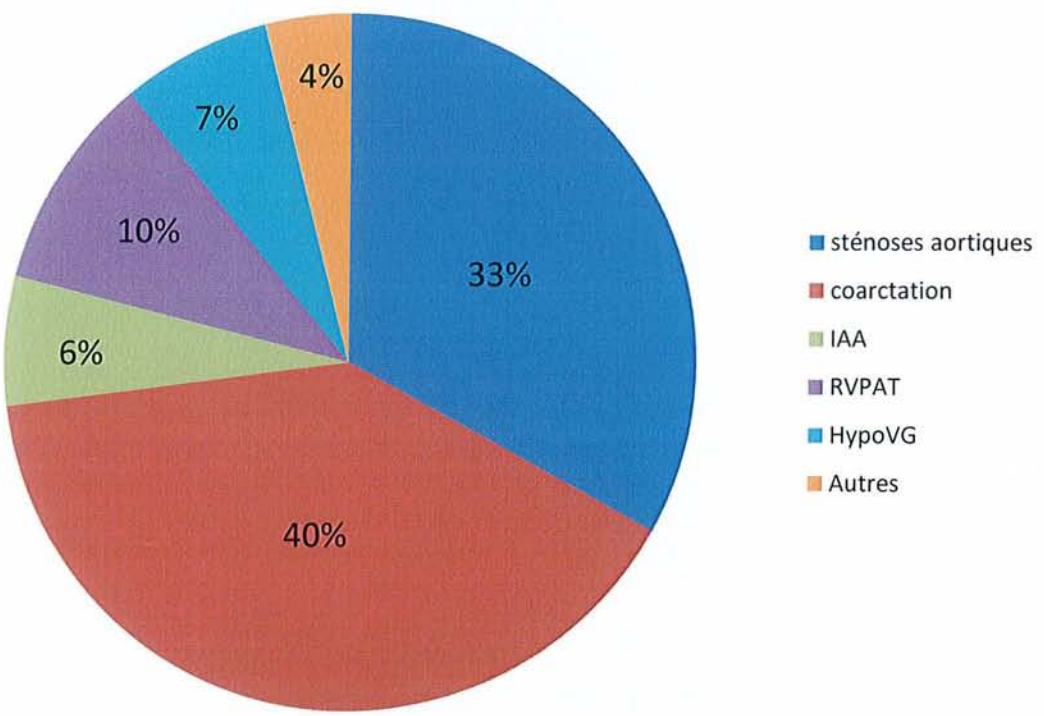


Figure 2. Répartition des différentes cardiopathies obstructives de la voie gauche par fréquence (15)

Il n'existe que peu de données disponibles sur la prévalence individuelle de chaque COG. Les données de Mc Bride et al (16) font état de 0,86/10000 naissances vivantes pour les sténoses valvulaires aortiques ; 2,23/10000 pour les coarctations ; 1,54/10000 pour l'hypoplasie du cœur gauche soit un taux cumulé de 4,63/10000.

1.1.3.2. Age et sex ratio

En l'absence de diagnostic prénatal, les COG sont le plus souvent dépistées tôt en raison de leur présentation clinique directement dépendante de la fermeture du canal artériel. Ainsi, si l'on prend en compte les quatre anomalies précédemment décrites et les plus étudiées on constate que 68% des enfants atteints présentent des signes de défaillance cardiaque durant les six premières semaines de vie (14). Le début du tableau clinique survient rapidement avec 63% des nouveaux nés symptomatiques au cours de la première semaine de vie et 96% à l'âge de trois semaines.

Le sexe est un élément semblant influencer la survenue de ce type de pathologies avec un sex ratio variant de 1,5 à 3 garçons pour une fille selon les études (17).

1.1.3.3. Facteurs de risque

La première étude à avoir démontré une prévalence plus élevée de la population blanche par rapport à la population noire pour les COG est celle du Baltimore Washington Infant Study (18). On sait également que la prévalence est plus faible chez les Hispaniques (19).

Les éléments environnementaux jouent également un rôle dans l'étiologie de ces malformations. Ainsi, plusieurs auteurs (20) ont montré une association entre l'exposition chimique en particulier aux solvants et la coarctation de l'aorte. Cette dernière pourrait cependant varier selon la présence ou l'absence d'une CIV associée (21). Pour cette même anomalie, une prévalence différente selon les saisons a également été rapportée (22) et l'apparition d'un plus grand nombre de cas aux alentours de la frontière mexicaine chez les sujets texans suggère également l'hypothèse d'un facteur géographique (16).

L'étude épidémiologique dirigée par Mc Bride et al de 1999 à 2001 sur les obstacles gauches isolés apporte d'autres données intéressantes. En dehors de la confirmation d'un risque relatif variable selon le sexe et l'origine ethnique déjà évoqué ci-dessus, il en ressort que pour la population étudiée portant sur plus de un million d'enfants, 20,2% des sujets porteurs d'une COG ont également une malformation extracardiaque. La plus fréquemment rencontrée est celle du système génito-urinaire (20,2%) devant les anomalies du système nerveux central (14,7%) et musculosquelettique (9,8%) alors que les atteintes ORL et faciales sont les plus rares.
De plus, elle précise qu'un âge maternel avancé est également associé à une prévalence supérieure pour l'ensemble de ces cardiopathies en dehors de la coarctation de l'aorte.

On sait également que les fœtus de mères atteintes de phénylcétonurie ont un risque accru de développer une COG et on parle même de formes « pseudohéréditaires » dans cette situation.

1.1.4. Génétique

1.1.4.1. Anomalies chromosomiques et syndromes

Les COG constituent un groupe hétérogène de malformations dont les bases moléculaires sont mieux comprises depuis ces dernières années. Elles s'associent dans 6,6% des cas à une anomalie chromosomique dont la plus fréquente est représentée par le syndrome de Turner. Récemment, Volkl et al ont mis en évidence une fréquence de CC d'environ 30% chez les femmes atteintes d'un syndrome de Turner dont plus de deux tiers intéressent le cœur gauche (23). Il s'agit principalement de coarctation de l'aorte et de bicuspidie aortique alors que 2,5% des hypoplasies du cœur gauche sont également associées à cette pathologie. Le lien de cause à effet entre monosomie X et les obstructions gauches demeure cependant encore inconnu à ce jour.

D'autres anomalies de nombre ou de structure ont été observées de manière récurrente dans les COG. Citons parmi elles les trisomies ou délétions partielles du chromosome 18 et la délétion terminale du chromosome 11q du syndrome de Jacobsen (24). Certaines formes familiales isolées d'hypoplasie du cœur gauche sont également rattachées au bras long du

chromosome 11. D'autres syndromes plus rares comme le syndrome de Kabuki comportent plus de 50% de CC dont 23% de coarctation selon des séries récentes (25).

Les cardiopathies conotroncales associées à la microdélétion interstitielle 22q11 s'expriment par un phénotype variable selon l'hypothèse une maladie-plusieurs mécanismes-plusieurs gènes (26). La plus fréquente d'entre elle est l'interruption de l'arche de type B entre artère carotide primitive et sous clavière gauche avec une prévalence estimée à 26 % dans cette situation. Le processus aboutissant ici à l'obstacle gauche n'est pas une altération du débit sanguin fœtal comme décrit précédemment mais une anomalie du développement des arcs aortiques. L'implication du gène Tbx 1 intervenant dans la morphogenèse et le remodelage de ces derniers pourrait jouer ici un rôle déterminant (27).

Un autre syndrome microdélétionnel localisé en 7q23 réalise le syndrome de Williams. La délétion est à l'origine de la perte de nombreux gènes contigus expliquant les différents signes cliniques et biologiques (dysmorphie, retard intellectuel, anomalies vasculaires et du métabolisme calcique). Le phénotype cardiovasculaire est lié à la délétion du gène de l'élastine dont la protéine est un élément majeur de la média vasculaire (28). La COG la plus fréquemment observée ici est la sténose supravalvulaire aortique pouvant évoluer vers l'atteinte coronaire. D'autres mutations ponctuelles de ce même gène ont été décrites en association avec des formes non syndromiques de sténose supravalvulaire aortique.

Enfin, certaines COG ont été retrouvées dans le syndrome d'Alagille qui réunit classiquement cholestase par hypoplasie ductulaire, embryotoxon, vertèbre en aile de papillon et sténoses pulmonaires. Il s'agit de sténoses valvulaires aortiques et de coarctations de l'aorte abdominale. Plusieurs délétions du gène JAGGED 1 sur le chromosome 20 sont impliquées dans la genèse de la maladie.

Tous ces différents syndromes illustrent bien la diversité phénotypique des COG mais aussi leur hétérogénéité génétique ainsi que la multiplicité des mécanismes embryologiques qui en résultent.

1.1.4.2. Formes isolées de cardiopathies obstructives gauches

Les progrès de la génétique et de l'échocardiographie ont permis dès la fin des années 1980 d'apporter de nouvelles preuves de la récurrence intrafamiliale des COG. Brenner et al (29) en 1989 fut le premier à décrire une incidence élevée de bicuspidie aortique chez des sujets asymptomatiques mais apparentés à un enfant porteur d'une hypoplasie du cœur gauche. L'étude de Mc Bride publiée en 2004 (17) confirme l'existence d'un risque relatif cinq fois et demi supérieur de développer cette malformation en cas de lien familial au premier degré.

La variabilité phénotypique intrafamiliale au sein du spectre des COG est aujourd'hui bien décrite avec un risque de récurrence global estimé entre 5 et 12 % selon les séries. Le risque relatif toutes COG confondues pour les apparentés est de 36,9 avec une héritabilité entre 0 ,71 et 0,90 (17). Le modèle génétique le plus probable de transmission serait à deux locus. Il est important d'interpréter ces chiffres en considérant qu'il existe un continuum phénotypique très large de récidive. Ainsi, s'il a été établi que la bicuspidie aortique ou la coarctation de l'aorte peuvent être des cardiopathies familiales isolées à transmission dominante (30,31), les enfants des patients porteurs de ces anomalies pourront développer une atrésie mitrale isolée ou une hypoplasie du cœur gauche.

D'autres arguments soutiennent l'hypothèse du caractère monogénique des COG isolées. La découverte de mutations ponctuelles dans le gène NKX2.5 chez des patients non apparentés ayant une coarctation de l'aorte et dans de rares cas d'hypoplasie du cœur gauche en est le premier (32). Cette notion renforce à nouveau la théorie selon laquelle un même gène puisse être à l'origine de différents degrés de COG de gravité très variable. Un autre exemple en est la mise en évidence de plusieurs mutations dans le gène NOTCH1 chez deux familles ayant une COG, l'une porteuse d'une sténose valvulaire aortique alors que l'autre présentait une forme d'hypoplasie du cœur gauche (33).

Au final, l'identification de plusieurs gènes mutés dans les différentes formes de COG isolées démontre l'hétérogénéité génétique et le continuum phénotypique de ces cardiopathies avec un type de récurrence ne pouvant être déterminé à priori dans l'ensemble du spectre malformatif, ce qui constitue un des problèmes majeurs du conseil prénatal (figure 3).

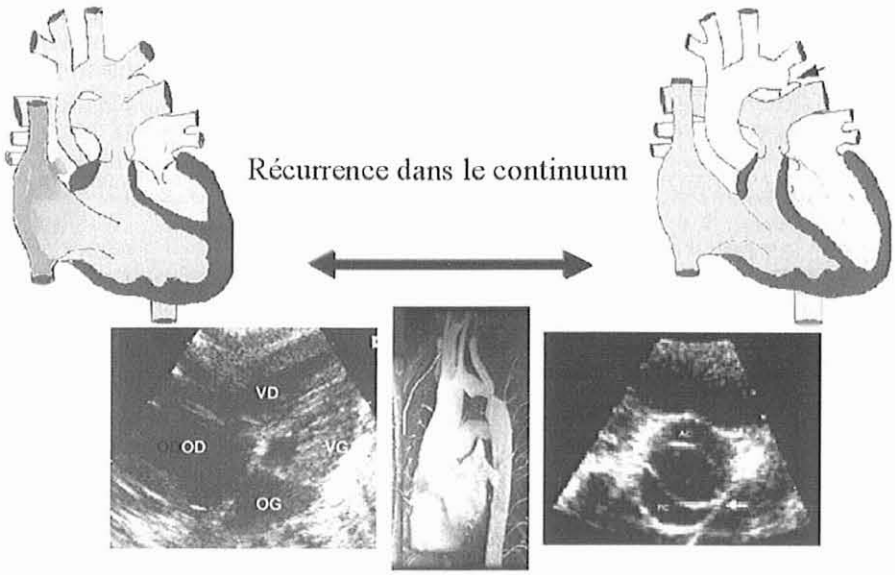


Figure 3. Continuum phénotypique entre la bicuspidie aortique et la forme complète d'hypoplasie du cœur gauche passant par la coarctation de l'aorte

Nous allons à présent nous intéresser plus précisément à l'exemple de la coarctation de l'aorte, puisqu'il s'agit de la forme de COG la plus rencontrée en pratique mais aussi parce qu'elle va constituer un obstacle localisé sur la voie d'éjection aortique, susceptible d'être à l'origine d'une modification du flux pulsatile artériel, paramètre fondamental dans la mesure de l'IPP à la base de notre étude.

1.2. Coarctation de l'aorte

1.2.1. Généralités

Elle se définit comme un obstacle anormal sur l'aorte, situé à la jonction de la crosse aortique et de l'aorte descendante, au voisinage du ligament artériel, décrit pour la première fois sur une pièce d'autopsie par Morgagni en 1760. Elle représente environ 7% des cardiopathies congénitales avec une fréquence 2 à 3 fois supérieure chez les garçons que chez les filles. Elle serait présente chez un individu sur 10000 à 12000. Elle est souvent associée chez le nouveau né et le nourrisson à une hypoplasie plus ou moins diffuse de l'arche aortique alors que d'autres anomalies peuvent également être présentes : CIV réalisant le syndrome de coarctation, sténoses valvulaires et sous valvulaires aortiques,

anomalies mitrales ou cardiopathies plus complexes. Les malformations extracardiaques sont rares en dehors du syndrome de Turner où la coarctation existe dans 25% des cas.

Il s'agit d'une pathologie grave pouvant rapidement mettre en jeu le pronostic vital du nouveau né par choc cardiogénique et insuffisance circulatoire aiguë. Le dépistage précoce reste le meilleur moyen d'aboutir à un traitement rapide et adapté afin d'assurer la survie de l'enfant et de prévenir les complications liées à l'hypertension artérielle. Malheureusement, un grand nombre de nouveaux nés cliniquement asymptomatiques ne sont pas diagnostiqués lors de l'examen de sortie de maternité et le restent jusqu'à présenter un collapsus majeur avec mise en jeu immédiate du pronostic vital.

1.2.2. Morphogenèse

La morphogenèse de la coarctation n'est pas encore complètement connue. Deux hypothèses semblent jouer un rôle dans la constitution de l'obstacle, la première survenant dans la période anténatale et la seconde après la naissance.

La théorie hémodynamique de Rudolph explique l'hypoplasie de la région isthmique par une réduction du débit aortique secondaire à certaines cardiopathies telles qu'une CIV, une sténose sous aortique ou un vaisseau anormal (VCS gauche). La théorie mécanique fait intervenir la constriction du canal artériel en période postnatale avec constitution secondaire d'une sténose isthmique liée à la présence de tissu ductal migrant dans la paroi aortique.

La genèse de la coarctation pourrait également être liée à des anomalies de migration des cellules de la crête neurale (34) ou à une hérédité autosomique dominante pour certains cas familiaux (31). Il reste cependant probable que dans la majorité des cas l'étiologie résulte d'une prédisposition génétique et de facteurs environnementaux comme dans la plupart des cardiopathies congénitales.

1.2.3. Physiopathologie

En période anténatale, la coarctation n'affecte pas la circulation fœtale, le retour veineux au ventricule gauche via le foramen ovale assurant un débit suffisant au niveau de l'aorte ascendante alors que la majorité du débit éjecté par le ventricule droit est directement destiné à l'abdomen et aux membres inférieurs via le canal artériel en raison de résistances pulmonaires élevées (figure 4).

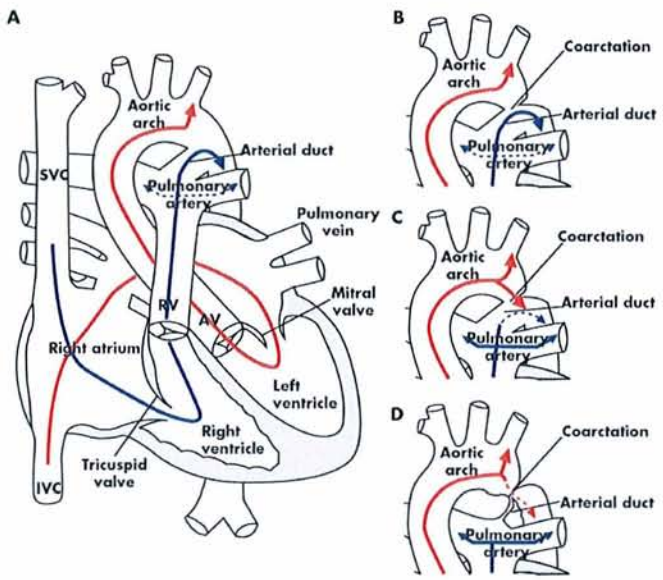


Figure 4. Circulation prénatale (A et B) et postnatale (C et D) dans la coarctation de l'aorte

La pression systémique avant et après l'obstacle est alors la même avec un flux isthmique limité entre l'artère subclavière gauche et le canal artériel correspondant environ à 10% du débit sanguin fœtal combiné. Il est cependant surprenant de constater qu'il existe déjà à ce stade in utéro une réponse du système cardiovasculaire avec dilatation du ventricule droit secondaire à l'obstacle, ce qui constitue un des signes du dépistage anténatal (35).

L'adaptation physiologique dès la période néonatale ne se limiterait pas néanmoins à un remodelage des cavités cardiaques mais aussi à des modifications du système nerveux autonome au niveau vasculaire comme le suggère l'étude de Jaimie W.Polson publiée en 2006 (36). Ainsi, les nouveaux nés porteurs d'une coarctation auraient une sensibilité baroréflexe et un potentiel chronotrope diminué contrastant avec une variabilité

tensionnelle plus élevée. Ces anomalies pourraient être à l'origine de conséquences délétères à long terme et seraient une des causes de l'hypertension artérielle persistante à l'âge adulte même en cas de correction chirurgicale précoce.

En période postnatale, la chute des résistances pulmonaires entraîne l'augmentation du flux artériel pulmonaire alors que le débit par le canal artériel diminue considérablement. Ce dernier finit par se fermer accentuant la constriction de la zone isthmique juxta ductale pour former un gradient de pression (figure 4). L'importance du retentissement hémodynamique qui en découle va être variable selon la sévérité de l'obstacle, sa rapidité de constitution, les modalités de fermeture du canal artériel et l'existence de malformations associées. Si l'obstacle est peu serré et que le canal artériel se ferme progressivement, le VG s'adapte en s'hypertrophiant, une circulation collatérale se développe et il n'existe pas d'insuffisance cardiaque. Il apparaît cependant habituellement une hypertension artérielle en amont au niveau des membres supérieurs et de la région céphalique contrastant avec une hypotension d'aval au niveau des membres inférieurs avec pour conséquence une asymétrie de pulsatilité. Si l'obstacle est serré et que la fermeture du canal artériel est rapide, le ventricule gauche n'a ni le temps ni les moyens de s'adapter aux nouvelles contraintes ce qui conduit à des signes de bas débit cardiaque avec insuffisance rénale et acidose métabolique sévères.

1.2.4. Présentation clinique

La coarctation se révèle dans un cas sur six par une insuffisance cardiaque durant la première année de vie, le plus souvent entre J8 et J10, soit plusieurs jours après la sortie de la maternité. Ainsi, chez les enfants diagnostiqués avant l'âge de 1 an, le mode d'entrée dans la maladie est celui d'une défaillance cardiaque dans 70% des cas (37) secondaire à la désadaptation du ventricule gauche et à l'augmentation brutale de la postcharge. C'est une défaillance globale avec détresse respiratoire, tachypnée, sueurs, hépatomégalie, et pouvant conduire rapidement au décès par insuffisance circulatoire aiguë.

Au début du tableau, le diagnostic n'est pas toujours facile chez le nouveau né : le gradient tensionnel de 20 mmHg entre les membres supérieurs et inférieurs peut manquer et la palpation des pouls est difficile et trompeuse à cet âge, surtout en situation d'insuffisance cardiaque. Cependant, les pouls radiaux restent perceptibles malgré la dysfonction systolique contrastant avec des pouls fémoraux nettement plus faibles.
La cyanose différentielle est rare cliniquement, mais la mesure de l'oxymétrie percutanée dans les territoires pré et poststricturaux, avant et après test d'hyperoxie, peut mettre en évidence un shunt droit-gauche dans le canal artériel dans les formes préductales.
Le souffle systolique ou continu interscapulovertébral gauche est souvent remplacé par un bruit de galop, et il n'existe pas si l'obstruction est complète.
Enfin dans de rares cas la présentation est celle d'une cardiomyopathie dilatée avec absence de gradient secondaire à la chute de débit ce qui peut poser des problèmes diagnostiques (35).

1.2.5. Diagnostic paraclinique

L'ECG montre habituellement une hypertrophie ventriculaire droite ou combinée chez le nouveau né avec troubles de la repolarisation secondaires à l'atteinte myocardique alors qu'il est le plus souvent normal chez l'enfant plus grand.

La radiographie thoracique révèle une cardiomégalie globale avec signes d'œdème pulmonaires dans les formes à révélation précoce. Les signes directs d'anomalie du pédicule vasculaire avec image en « cheminée » ou en « double bouton aortique » sont inconstants et les signes indirects (encoches costales) ne se voient que rarement avant 10 ans.

L'échographie cardiaque confirme le diagnostic, élimine un syndrome d'hypoplasie du cœur gauche et évalue les malformations associées. La voie suprasternale identifie la coarctation, détermine sa position par rapport au canal artériel et précise le degré d'hypoplasie de l'aorte horizontale, paramètre essentiel sur le plan chirurgical. Le doppler conventionnel et à usage couleur démontre une accélération du flux dans l'aorte descendante corrélée au gradient tensionnel (38) avec présence d'un flux systolodiastolique caractéristique en lame de sabre au niveau de la zone isthmique rétrécie. Ces données peuvent cependant manquer en cas

d'obstruction sévère (39). L'importance de l'obstacle peut être évaluée par ailleurs par le retentissement sur la fonction ventriculaire gauche, la vélocité du shunt gauche droite par le foramen ovale ou la comparaison des courbes de vélocité du jet de coarctation au niveau de l'aorte ascendante ou abdominale (40).

L'IRM apporte une contribution intéressante, mais en raison de son coût et de sa disponibilité, elle tire surtout son intérêt des limites de l'échocardiographie chez le grand enfant (41). Elle évalue avec précision la morphologie de l'obstacle et permet également la quantification des débits aortiques grâce à la cartographie des vitesses par décalage de phase.

1.2.6. Evolution spontanée

En l'absence de traitement adapté, l'évolution globale de la maladie est celle d'un décès prématuré avec une espérance de vie moyenne de 31 ans et un taux de survie ne dépassant pas 10% à l'âge de 60 ans. La mortalité est principalement liée aux complications cardiovasculaires de la maladie secondaires à l'hypertension artérielle sus-stricturale. Les causes les plus fréquemment rendues responsables de ce pronostic sont l'insuffisance cardiaque, la rupture vasculaire sur dissection aortique, l'endocardite infectieuse, et l'hémorragie intracrânienne.

De manière plus précoce en période néonatale, l'HTA peut devenir menaçante et être source de convulsions lorsqu'elle dépasse 200 mmHg ce qui pose alors l'indication chirurgicale de manière immédiate. A l'opposé, en l'absence de diagnostic et de traitement en raison d'une évolution à bas bruit, elle pourra au bout de 10 à 15 ans devenir irréversible.

1.2.7. Diagnostic différentiel

Le diagnostic de coarctation est facile si l'on parvient à palper les pouls aux quatre membres et que l'on met en évidence le gradient tensionnel.

Le diagnostic le plus trompeur est celui de la pseudocoarctation ou kinking de l'aorte avec un souffle pouvant prêter à confusion mais sans gradient ni circulation collatérale. L'échocardiographie et l'IRM rétablissent rapidement le diagnostic en montrant l'absence de gradient et l'aspect particulier de l'aorte longue, contournée et sinueuse. On sait cependant que les deux anomalies peuvent coexister et que le kinking peut se compliquer de coarctation.

1.2.8. Attitude thérapeutique

1.2.8.1. Traitement médical

Les manœuvres de réanimation avec correction des troubles métaboliques, diurétiques, amines vasopressives et ventilation assistée sont le plus souvent nécessaires dans les formes à révélation néonatale.

La perfusion de prostaglandines a transformé le pronostic des formes sévères ductodépendantes en agissant sur le tissu ductal au niveau du canal artériel qu'elles rouvrent mais aussi dans certains cas au niveau du tissu ductal migrant dans la paroi aortique (42). Cet effet spectaculaire diminue cependant avec l'âge de l'enfant en raison de la fermeture naturelle du canal artériel et si l'on peut encore espérer une efficacité après J10, cette dernière diminue progressivement jusqu'à devenir quasi nulle à J21.

L'amélioration clinique ainsi obtenue permet d'amener l'enfant à la chirurgie dans de meilleures conditions voire parfois de différer la correction dans certains cas.

1.2.8.2. Traitement chirurgical

La recherche de la meilleure stratégie thérapeutique se poursuit depuis la première réparation chirurgicale réalisée par Crafoord en 1944 (43).

Les différentes techniques opératoires développées depuis nécessitent le plus souvent un clampage de l'aorte au dessus et en dessous du segment coarcté avec bas débit secondaire au niveau des membres inférieurs le plus souvent sans conséquence en raison de la courte durée de l'intervention. Au niveau cérébral, il a été démontré par Doppler transcrânien qu'il existe au cours du geste des variations importantes de vélocité du flux sanguin au niveau de

l'artère cérébrale moyenne ainsi qu'une redistribution du flux au moment du déclampage avec pour conséquence une diminution per procédure du flux cérébral chez les enfants de moins de 6 mois (44). La durée exacte de ce phénomène n'est pas précisée mais on sait cependant que plus de 90% des enfants avaient récupéré un flux sanguin cérébral normal au moment de la fermeture chirurgicale.

Actuellement, les trois approches les plus fréquentes sont (figure 5):

1) **l'intervention de Crafoord** avec resection de la zone coarctée et anastomose terminoterminale pouvant être complétée par une plastie extensive de l'aorte horizontale (Crafoord modifié)
2) **l'intervention de Waldhausen** ou volet sous clavier où l'artère sous clavière gauche est sectionnée et basculée vers le bas pour élargir l'isthme aortique
3) **l'aortoplastie par patch prothétique**

Les autres techniques (interposition d'un conduit prothétique, pyloroplastie) sont très peu rapportées dans la littérature et sont à considérer comme anecdotiques.

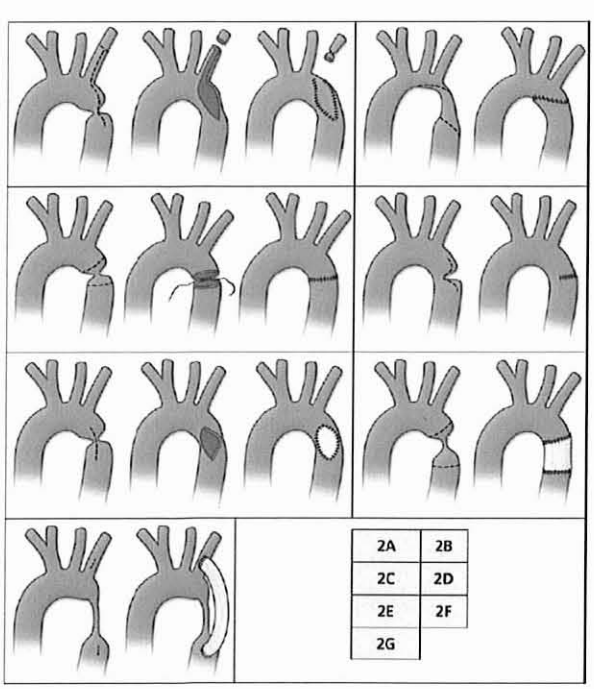


Figure 5. Possibilités de réparation chirurgicales dans les coarctations aortiques

2A) Intervention de Waldhausen 2B) Crafoord modifié 2C) Crafoord 2D) Pyloroplastie 2E) Aortoplastie par patch 2F) anastomose terminoterminale par conduit prothétique 2G) Pontage entre l'artère subclavière G et l'aorte descendante par conduit prothétique

Ces trois techniques s'accompagnent d'une faible morbimortalité avec un risque de recoarctation estimé à 9,9% sur 30 ans selon l'étude de Corno (45) réalisée de 1970 à 1999. Actuellement ce risque serait encore inférieur de part une meilleure éxérèse chirurgicale du tissu ductal. L'autre élément mis en valeur par cette étude est un risque de recoarctation significativement abaissé en cas de correction selon la technique de Crafoord ($p \leq 0,005$) mais restant identique entre les deux premières modalités présentées ci dessus avant l'âge de 3 mois (46). Cependant, un âge précoce, un faible poids au moment de l'intervention ou l'existence d'une hypoplasie associée de l'aorte ascendante sont des facteurs de risque connus de récidive (47).

Encore aujourd'hui, les complications liées à la pose d'un patch (formation anévrismale)(48) ou à l'intervention de Waldhausen (ischémie du membre supérieur gauche avec altération de son potentiel de croissance) font de la technique de Crafoord modifiée celle qui reste préférée par la plupart des équipes (45). Le risque principal reste celui d'une paraplégie postopératoire secondaire à la dissection des vaisseaux collatéraux et survenant chez 0,3% des patients.

Enfin dans les formes complexes avec hypoplasie étendue du TABC, la réparation se fait par sternotomie médiane sous CEC avec mise en place d'une prothèse ou d'une homogreffe tissulaire entre l'aorte ascendante et l'aorte descendante même s'il a été décrit dans certains cas un remodelage de l'arche de manière spontanée après correction isolée de la zone coarctée.

1.2.8.3. Traitement endovasculaire

L'angioplastie avec dilatation au ballon (figure 6) des formes natives de coarctation de l'aorte a été décrite pour la première fois en 1982 avec un succès variable selon les séries de 88 à 100% (49). Cependant, le taux de recoarctation chez le nourrisson de moins de trois mois varie de 50 à 71% (50). Les principaux facteurs de récidive sont la taille de l'isthme inférieure aux deux tiers de l'aorte descendante, une sténose serrée de moins de 3,5 mm avant et de moins de 6 mm après dilatation et une hypoplasie étendue de la crosse aortique.

Les complications d'abord vasculaire ainsi qu'une fréquence accrue de formation anévrismale secondaire font ainsi préférer la chirurgie ouverte avant l'âge de 1 an dans la plupart des centres (51).

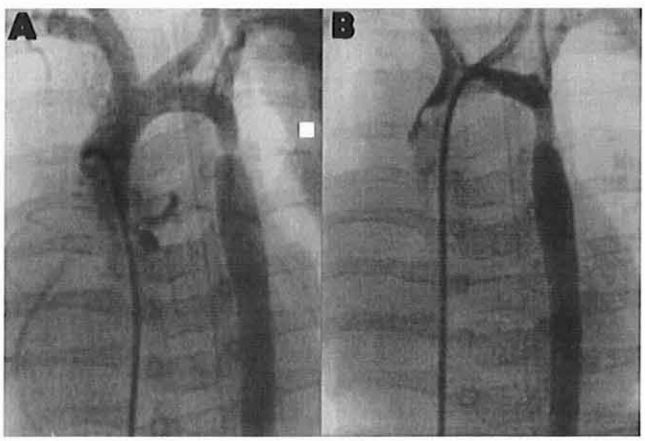


Figure 6. Coarctation avant (A) et après (B) angioplastie au ballon

Chez l'enfant plus grand, les deux techniques peuvent être utilisées selon l'expérience des équipes alors que chez l'adolescent et l'adulte, la dilatation au ballon mais surtout **l'implantation d'un stent (figure 7)** sont le plus souvent préférées.

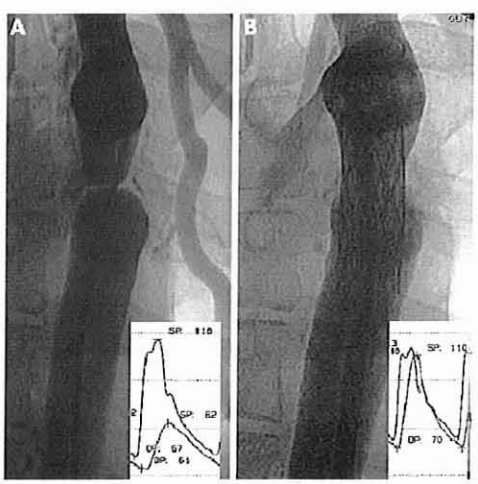


Figure 7. A) Coarctation sèvère avec circulation collatérale B) L'implantation d'un stent couvrant 80% du diamètre aortique abolit le gradient

Cette dernier procédé sur et efficace a l'avantage de ne pas trop dilater la zone rétrécie réduisant ainsi le risque de déchirure de la paroi aortique et l'apparition d'une dissection ou d'un anévrysme secondaire (35). L'efficacité est par ailleurs supérieure à l'angioplastie au

ballon avec réduction significative du gradient et taux de recoarctation moindre. On l'utilise également en préopératoire dans les formes complexes avec remplacement de l'arche aortique afin de diminuer la morbidité du geste chirurgical ou comme méthode d'exclusion des anévrysmes par stent couvert.

A noter enfin que les récidives après chirurgie sont traitées en première intention par cathétérisme interventionnel en raison du faible risque de rupture sur tissu cicatriciel et d'une morbidité moindre.

1.2.9. Suivi à l'adolescence et à l'âge adulte

En dépit d'un traitement adapté avec un résultat jugé « parfait » dans l'enfance, il est prudent de considérer les patients comme améliorés mais non comme complètement guéris en raison de complications vasculaires à moyen et long terme.
La surveillance doit être poursuivie avec mesure de la pression artérielle tous les 6 mois, échographie cardiaque de contrôle tous les 2 ans et réalisation à l'adolescence d'une IRM ou chez l'adulte jeune avant de débuter une grossesse.

L'hypertension artérielle est la complication la plus fréquente avec 28% des enfants touchés 10 ans après réparation chirurgicale (52). Elle semble d'origine multifactorielle.
La persistance d'une sténose résiduelle modérée et tolérée inférieure à 20 mmHg en postopératoire chez certains ou d'une hypoplasie mineure de l'aorte transverse non traitée chez d'autres en est une des premières causes. Un mauvais remodelage postopératoire de l'arche aortique avec mise en évidence d'une géométrie de type gothique à l'IRM lors du suivi est une des autres explications avancées (53) avec présence d'une HTA de repos chez 40% des adolescents. D'autres auteurs suggèrent l'hypothèse d'un dérèglement du système RAA secondaire à l'hypoperfusion initiale précoce ou de celle d'une altération des barorécepteurs aortiques en réponse à l'HTA susstricturale (54).
A l'inverse, un traitement chirurgical retardé ne serait pas un facteur de risque d'hypertension à court terme dans les formes mineures à modérées selon l'étude de M.Giuffre (55).

Dans tous les cas même en cas de tension artérielle acceptable au repos une épreuve d'effort doit être réalisée afin de démasquer une réponse exagérée même en l'absence de gradient résiduel ce qui surviendrait chez un tiers des patients adultes.

L'évolution vers la formation d'un anévrisme est faible en cas de traitement chirurgical en dehors de l'utilisation d'une prothèse type Dacron. La persistance d'une HTA modérée pourrait accentuer la dilatation de l'aorte ascendante en particulier chez les patients porteurs d'une bicuspidie aortique ce qui nécessiterait une intervention chirurgicale ou un cathétérisme de réparation de la paroi aortique dans 16% des cas à l'âge adulte (56). Le délai de prise en charge initiale et le type de technique chirurgicale ne sont pas des facteurs prédictifs. Le risque est l'évolution vers la dissection ou la rupture artérielle.

Les remaniements du lit vasculaire proximal et distal secondaires à la coarctation avec modification de l'épaisseur de l'intima et de la média et augmentation des résistances systémiques pourraient également être à l'origine d'une **« vasculopathie généralisée »** avec accentuation du risque cardiovasculaire par athérosclérose précoce. On ne sait pas cependant si ce mécanisme survient dès la période fœtale, s'il résulte d'un traitement imparfait ou s'il s'agit de l'évolution inhérente de la maladie.

2. LES MOYENS DE DETECTION ACTUELS ET LEURS LIMITES

Il est depuis longtemps admis que les cardiopathies congénitales et en particulier les obstacles de la voie gauche sont difficiles à diagnostiquer alors qu'une détection anténatale améliore considérablement leur pronostic avec une réduction significative de la morbimortalité (57). Ainsi, le diagnostic d'une CC n'est pas seulement important du point de vue épidémiologique, mais il permet surtout un traitement et une surveillance précoces. Cela est d'autant plus vrai pour les cardiopathies de la voie gauche dont la fermeture du canal artériel peut être rapidement fatale en cas de retard diagnostique, conduisant ainsi un nombre certain de nouveaux nés à une issue fatale malgré l'existence d'une anomalie

curable.

Plusieurs questions se posent alors concernant les stratégies actuelles de détection de ces malformations. Tout d'abord, un diagnostic prénatal fiable est-il possible et quelles en sont les obstacles et les limites ? Ensuite, quel est l'intérêt de l'examen clinique néonatal systématique et est-il suffisant pour une prise en charge optimale ? Quel peut être la place des autres techniques de détection et en particulier de l'échographie cardiaque ? Et enfin, existe-t-il un monitoring facilement réalisable et utilisable en pratique courante dans ces indications ? Quels paramètres utiliser ? Quelles sont les perspectives envisageables pour les années à venir ?

2.1. Diagnostic prénatal par échocardiographie fœtale

2.1.1. Principes

L'échocardiographie fœtale est devenue depuis le début des années 80 un merveilleux outil dans le diagnostic prénatal des CC. Les avancées technologiques dans ce domaine ont ainsi permis une détection plus précoce et plus fiable de ces malformations, qui représentent encore aujourd'hui 20% de la mortalité néonatale. Selon les recommandations actuelles, l'examen du cœur fœtal doit être réalisé à titre systématique au cours de la deuxième échographie du deuxième trimestre de la grossesse c'est-à-dire vers 22 SA, lorsque la coupe quatre cavités est accessible chez la majorité des fœtus. Cependant, de nombreuses CC ne peuvent être mises en évidence par cette incidence seule (TGV, TF, VDDI,...), et il a rapidement été montré que l'examen devait s'accompagner d'une coupe représentant le croisement des gros vaisseaux afin d'améliorer de manière significative le taux de détection des CC (58).

Un diagnostic plus précoce au premier trimestre entre 13 et 18 SA est également possible mais il reste réservé pour l'instant aux populations à risque (antécédent familial de CC, arythmie fœtale, anomalies extracardiaques, pathologie maternelle ou exposition médicamenteuse entraînant un risque accru de CC pour le fœtus). Parmi les autres facteurs prédisposant à un risque particulier, l'existence d'une nuque épaisse à la fin du premier trimestre est utilisé comme marqueur de CC sévère depuis 1999 et plus précisément pour

les lésions obstructives du cœur gauche ce qui justifie selon le même principe un examen plus rapide. Ce dernier a ainsi l'intérêt de proposer aux familles une interruption médicale de grossesse dans ces situations où le pronostic postnatal est souvent sombre, une grande partie des anomalies détectables au premier trimestre étant fréquemment associées à une mortalité néonatale plus élevée (59). Cependant un diagnostic prénatal fondé uniquement sur la présence de facteurs de risque n'est pas très efficace, et c'est essentiellement par de meilleures stratégies de détection des grossesses à bas risque que l'on peut espérer assister à une augmentation significative du nombre de cas diagnostiqués, puisque 75% d'entre eux s'effectuent aujourd'hui dans cette population (60).

2.1.2. Intérêts

Rapidement après sa mise en place, l'impact de cette nouvelle technique a considérablement modifié la prise en charge de l'enfant à naître mais aussi l'information apportée aux parents concernant les possibilités d'évolution in utero, le pronostic postnatal et les éventuelles interventions nécessaires. Il en résulte une conduite à tenir spécifique pour chaque type de cardiopathie concernant le lieu, le moment et le mode d'accouchement le plus adapté à chaque situation avec pour conséquence une amélioration considérable des conditions de vie néonatales des enfants malades. De nombreux auteurs ont ainsi démontré que le diagnostic prénatal des CC avait un réel impact positif sur les conditions préopératoires des nouveaux nés porteurs de malformations cardiaques sévères en étant associé à une baisse de la morbidité préopératoire avec mise en évidence d'une meilleure perfusion systémique et d'un taux d'acidose métabolique moindre (59). Cela a particulièrement été mis en évidence par l'équipe de Bonnet et al dans la transposition des gros vaisseaux avec diminution significative de la mortalité postopératoire (61).

En nous intéressant à présent plus précisément aux cardiopathies mentionnées dans ce travail, il a par ailleurs été rapporté une réduction de la morbidité postnatale et du délai de prise en charge chirurgical chez les patients porteurs d'une lésion obstructive critique de la voie gauche diagnostiquée avant la naissance comparativement à ceux diagnostiqués après (59). Dans cette étude, les enfants diagnostiqués en anténatal avaient également un meilleur état hémodynamique avec diminution du risque de défaillance multiviscéral. Bien qu'il n'y

ait pas de différence significative en termes de mortalité chirurgicale entre les deux groupes, il a été suggéré que l'amélioration des conditions préopératoires pouvait être un facteur de meilleur développement neurologique ultérieur, comme cela a été démontré également dans l'hypoplasie du cœur gauche (62).

Pour le diagnostic spécifique des formes sévères de coarctation de l'aorte, certains vont encore plus loin en affirmant qu'un diagnostic prénatal améliore directement la survie (57) par le biais d'un accès plus facile à une réparation biventriculaire. En fait, l'importance capital du diagnostic prénatal pour ces lésions étagées de la voie gauche reste celle d'offrir au nouveau né la possibilité d'une naissance immédiate dans une maternité de niveau III où une perfusion de prostaglandine E pourra être rapidement mise en place afin d'assurer la perméabilité du canal artériel afin de mieux préparer l'intervention chirurgicale. On comprend alors mieux pourquoi encore 65% des fœtus diagnostiqués en anténatal avec ce type de malformation justifie d'un transfert maternofoetal avant la naissance.

L'intérêt premier du diagnostic prénatal par échocardiographie fœtale est donc celui d'une amélioration du devenir postnatal chez les fœtus porteurs de CC sévères. Son utilisation ne reste cependant pas limitée à cette seule indication puisqu'il permet également le diagnostic des arythmies fœtales avec mise en place d'un traitement médical adapté pendant la grossesse ainsi qu'une meilleure compréhension du développement et de l'évolution de certaines CC in utero. De plus, en dehors d'apporter le plus souvent des éléments rassurants pour les familles à risque, il assure depuis peu dans certains centres l'identification des patients susceptibles d'être candidats à une chirurgie cardiaque fœtale tout en étant capable de guider la procédure.

2.1.3. Limites

Les limites de l'échocardiographie fœtale sont nombreuses. Tout d'abord il s'agit d'un examen opérateur dépendant et dont le résultat est fonction de l'expérience de celui qui le réalise. Après comparaison des données anténatales et postnatales, il ressort que la sensibilité de détection pour l'ensemble des CC complexes en prénatal varie de 59% si l'examen est réalisé par un échographe obstétricien à 95% si ce dernier est effectué par un

spécialiste en échocardiographie fœtale (63). Ces données mettent en valeur le rôle complémentaire des différentes équipes dans l'identification et le diagnostic de ces pathologies.

Le deuxième problème posé par le diagnostic prénatal résulte du fait que le taux de détection varie considérablement entre les différents types de malformations, avec des lésions concernant la taille des ventricules ou des valves auriculoventriculaires (HLHS, AVSD,SV) faciles à diagnostiquer alors que les anomalies isolées des gros vaisseaux (TGV, coarctation) sont souvent moins reconnues comme illustré figure 8.

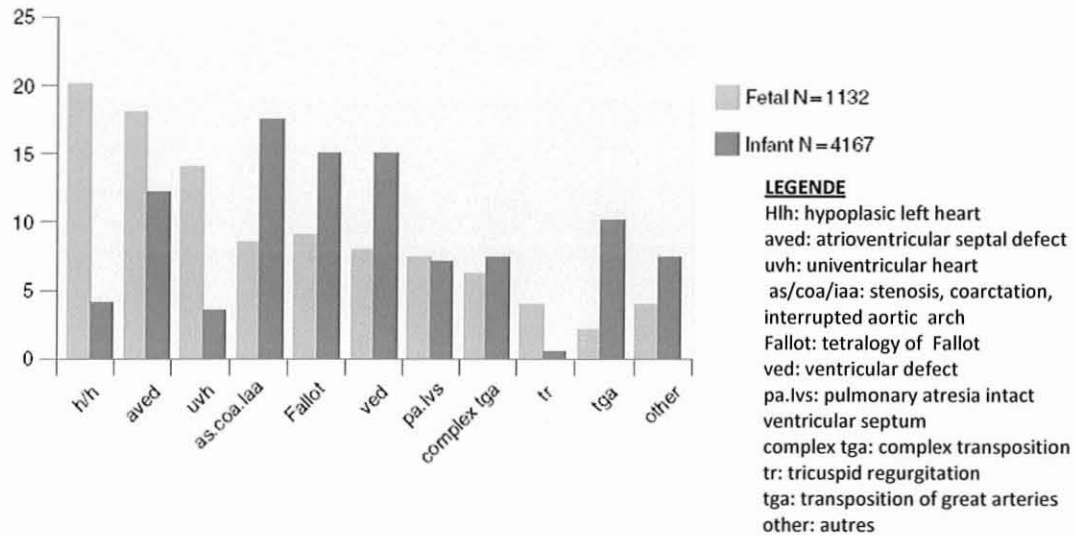


Figure 8. Diagnostic pré et postnatal des différentes cardiopathies congénitales en pourcentage selon les données de l'Association Anglaise de Cardiologie Pédiatrique

Ainsi, si les données chiffrées recueillies auprès de l'équipe de cardiologie pédiatrique du Pr SIDI de l'hôpital Necker font état d'un taux de détection prénatal de 89% pour l'hypoplasie du cœur gauche, de 72% pour la TGV et de 70% pour la tétralogie de Fallot, ce dernier n'est que de 42% pour la coarctation de l'aorte. Nous verrons dans la partie suivante les raisons expliquant les mauvais résultats attribués à cette cardiopathie. En ce qui concerne le taux de détection global toutes CC confondues qui reste variable selon les différents pays européens, il s'étend en France de 39 à 57% selon les centres (64).

Une autre donnée importante à connaître reste celle de l'évolutivité de certaines cardiopathies dans le temps (malformation d'Ebstein, tumeurs cardiaques, dysplasie valvulaire, cardiomyopathies, mais surtout asymétries droite/gauche dans les obstacles

gauches) qui impose une répétition des examens dans le temps et en particulier au troisième trimestre. L'échocardiographie fœtale reste ainsi dans bon nombre de cas incapable d'affirmer un diagnostic de manière définitive ce qui pose la question de sa reproductibilité dans le temps mais aussi de l'information à donner aux parents qui reste le plus souvent incertaine et souvent à l'origine d'une anxiété profonde. Il faut néanmoins ne pas oublier que même si le diagnostic prénatal par échocardiographie fœtale est un outil efficace dans des mains expérimentées, son utilisation restera toujours limitée pour certains patients chez lesquels une exploration adéquate ne pourra être obtenue, le plus souvent pour des raisons biométriques ou concernant la position du fœtus.

Enfin, même si son intérêt en anténatal n'est plus à démontrer, il s'agit d'un examen nécessaire mais non suffisant à une prise en charge optimale de l'ensemble des CC, une grande partie des malades n'étant diagnostiquée qu'après la naissance par d'autres méthodes diagnostiques (examen clinique, oxymétrie pulsée) comme cela est représenté sur la figure 9.

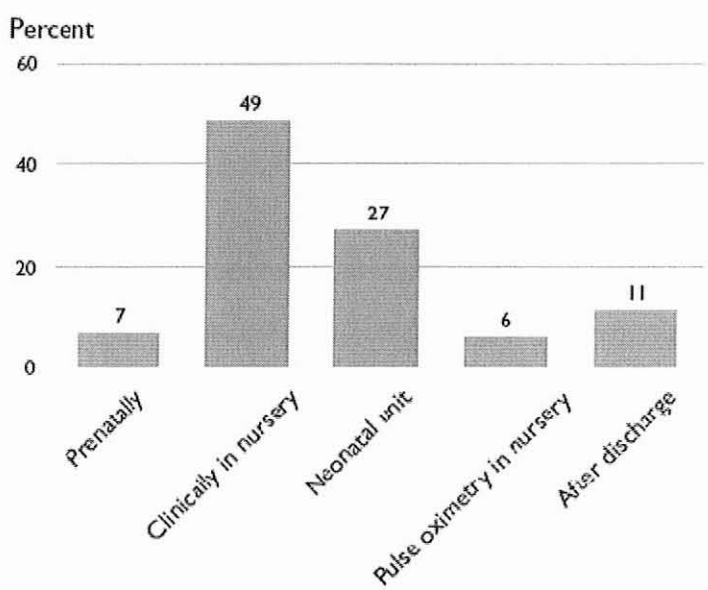


Figure 9. Lieu et modalités diagnostiques des cardiopathies congénitales chez 658 enfants nés de 2005 à 2006 selon Meberg et al (151)

2.1.4. Applications aux obstacles gauches

2.1.4.1. Hémodynamique fœtale en période anténatale

Qu'elle soit d'origine primitive ou secondaire à un obstacle, la dysfonction myocardique du ventricule gauche en période fœtale a des répercussions circulatoires à la fois rétrogrades et antérogrades. En plus des caractéristiques des parois cardiaques et vasculaires, de la viscosité sanguine et de la pression artérielle, la post charge du VG fœtal est essentiellement influencée par l'impédance du réseau vasculaire des membres supérieurs et par la résistance au niveau de l'isthme aortique.

Nous aborderons ici les différents critères d'évaluation des obstacles gauches par échographie fœtale en nous intéressant plus précisément au cas particulier de la coarctation de l'aorte, qui constitue probablement l'une des CC dont l'évolution est la plus difficile à prédire au vu des données anténatales.

2.1.4.2. Coarctation de l'aorte

Sur le plan hémodynamique, la coarctation de l'aorte entraîne directement une réduction du flux à travers l'isthme en faveur des réseaux vasculaires de la région supérieure du corps. Cette nouvelle répartition du débit VG augmente le volume sanguin drainé par la veine cave supérieure vers le VD, l'artère pulmonaire et le canal artériel. Une prépondérance anormale des cavités droites demeure ainsi le signe d'appel classique d'une coarctation de l'aorte fœtale. Cette dernière pourrait ainsi être consécutive à l'obstacle lui-même au cours de la grossesse mais aussi à un défaut de développement constitutionnel des cavités gauches au cours de l'embryogenèse, ce qui pourrait expliquer la multitude des formes observées en postnatal.

Cette asymétrie peut être par ailleurs aggravée par la présence de lésions associées assez fréquentes : bicuspidie aortique, valve mitrale en parachute, sténose sous aortique ... Dans ces cas, la pression télédiastolique du VG ou de l'oreillette gauche s'élève encore plus rapidement avec réduction secondaire du shunt droite-gauche par le foramen ovale. Une

hypoplasie du VG et de l'arche aortique de sévérité variable peut alors s'observer, de façon primaire ou plus fréquemment secondairement à ces anomalies associées.

Les premiers signes échographiques à avoir été observés dans les obstacles gauches et en particulier dans les cas de coarctation de l'aorte ont été décrits pour la première fois en 1988 par l'équipe de Lindsey D Allan (65) et sont les suivants (figure 10) :

A) augmentation relative du rapport VD/VG dont les mesures en taille s'effectuent au niveau des valves auriculoventriculaires en diastole en incidence 4 cavités avec une norme de ce ratio pour un cœur normal à 1,1

B) augmentation relative du rapport AP/AO avec mesures réalisées en systole à l'origine de chaque vaisseau avec une norme estimée à 1,2

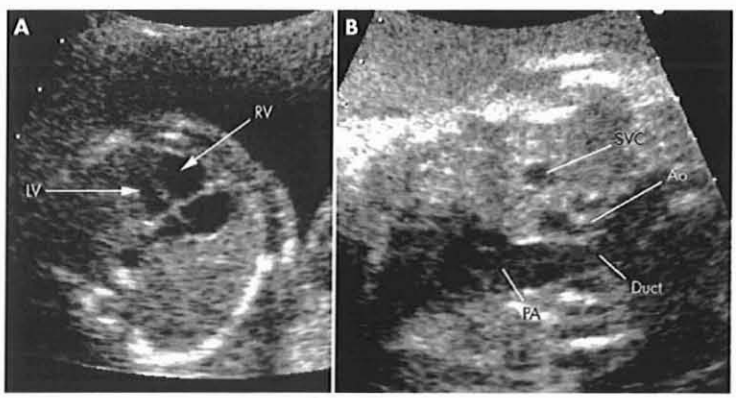


Figure 10. Asymétrie entre le ventricule droit (RV) et le ventricule gauche (LV) ainsi qu'entre l'aorte (Ao) et l'artère pulmonaire (PA) dans une coarctation de l'aorte lors de l'échographie anténatale. Duct: canal artériel. SVC: veine cave supérieure

C) aspect morphologique de l'arche et de l'isthme aortique en rapport avec les vaisseaux adjacents (canal artériel, artères pulmonaires)

D) augmentation du flux tricuspide

E) diminution du flux dans l'aorte ascendante

Ces paramètres ont alors démontré qu'il était possible de faire le diagnostic de cette malformation dès 18 SA et que leur association était le meilleur moyen d'aboutir à un diagnostic fiable en anténatal. Cependant, on constata vite que certains de ces critères et en

particulier l'asymétrie de taille entre les structures droites et gauches existait également chez des fœtus pour lesquels aucune anomalie n'était présente à la naissance ou encore qu'à l'inverse, un examen normal en début de grossesse n'éliminait pas une coarctation en postnatal (66). D'autres indices ont alors été proposés avec une sensibilité meilleure dans les formes sévères : flux inversé gauche-droite par le foramen ovale ou bidirectionnel, et flux rétrograde dans l'arche aortique à partir du canal artériel (67).

D'autre part si l'on s'intéresse au gradient mesuré par Doppler au niveau d'un rétrécissement localisé et plus particulièrement au niveau du flux isthmique dans les coarctations de l'aorte, ce dernier se révèle décevant parce que polymorphe. En effet, la composante diastolique au niveau de la sténose peut être tantôt diminuée, biphasique ou parfois rétrograde. L'accentuation de la composante diastolique classiquement décrite en période postnatale est rarement observée in utéro, probablement à cause de la présence du canal artériel qui, en perfusant l'aorte descendante, y maintient une pression normale et élimine tout gradient significatif.

La diversité des répercussions hémodynamiques de la coarctation de l'aorte fœtale est donc un frein à son dépistage prénatal, tout comme sa composante anatomique elle-même qui ne peut également le plus souvent pas être mise en évidence avant la naissance (65). Quelque soit la nature de l'obstacle, un des paramètres cruciaux d'évaluation reste celui de l'évolutivité de ces anomalies dans le temps comme nous allons le voir à présent.

2.1.4.3. Evolutivité des mesures au cours de la grossesse

L'histoire naturelle anténatale des lésions obstructives de la voie gauche à partir de la deuxième moitié de la grossesse est caractérisée le plus souvent par une réduction de la croissance des structures gauches, particulièrement dans les formes sévères où l'anomalie a été détectée dès le premier trimestre, résultant d'un développement ou d'une progression de la sévérité de l'hypoplasie gauche. A titre d'exemples, la baisse de la fraction d'éjection du VG coïncidant avec la chute de sa croissance entre le deuxième et le troisième trimestre dans les sténoses aortiques ou la baisse du débit systémique dans

l'aorte ascendante à partir de 20 SA dans les coarctations de l'aorte sont illustrées figure 11 et 12.

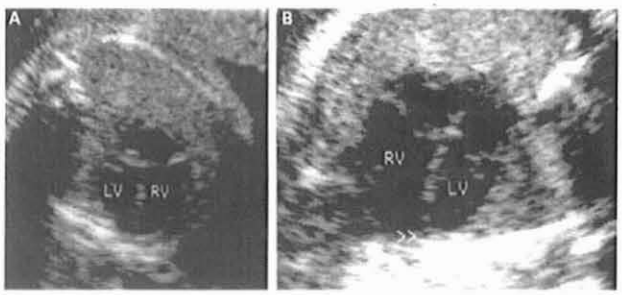


Figure 11. Sténose aortique. Vues séquentielles du cœur fœtal à 24 et 33 SA. (A) A 24 SA les deux ventricules forment la pointe et sont de taille égale. (B) A 33 SA le ventricule droit est beaucoup plus grand que le ventricule gauche et forme la pointe.

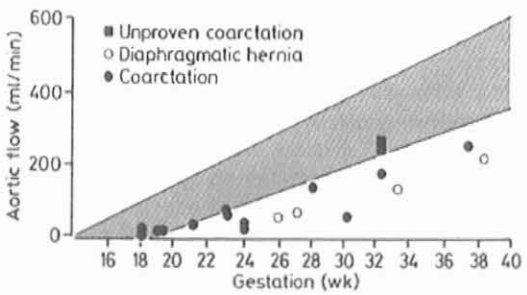


Figure 12. Coarctation de l'aorte. Relation entre le flux aortique ascendant et l'âge gestationnel. La surface pleine donne les valeurs normales en fonction du terme.

Cependant, lorsqu'un obstacle sévère s'est développé tardivement, la croissance du ventricule gauche est le plus souvent normale ou légèrement réduite (67). Les observations de suivi de l'évolution en taille du cœur gauche en fonction du terme seraient donc également des marqueurs sensibles permettant de déterminer ses dimensions en période postnatale. Il a ainsi été observé que la mesure du volume ventriculaire gauche postnatal en fin de diastole était corrélée au taux de croissance des structures gauches au cours de la grossesse.

Par ailleurs, une absence de développement du cœur gauche dès la première échographie de suivi suggère l'hypothèse d'une anomalie précoce dans le processus de gestation, ce qui signifie pour certaines équipes une intervention fœtale difficile et risquée à ce terme, mais pouvant être justifiée par le pronostic catastrophique de ces formes de diagnostic avancé (68). A l'opposé, il est important de souligner que les mesures de la valve tricuspide, du ventricule droit et de l'artère pulmonaire demeurent quant à elles normales au premier trimestre avec une croissance similaire et ce quelque soit la sévérité de l'obstacle.

En résumé, l'évolutivité des obstacles gauches in utero justifie qu'une surveillance rapprochée soit organisée pendant la grossesse. Cela est particulièrement vrai pour certaines asymétries ventriculaires qui s'aggravent au troisième trimestre pour devenir

parfois très inquiétantes, mais il faut souvent compter sur la croissance du ventricule gauche après la naissance. A l'inverse, le pronostic peut devenir péjoratif dans certains cas où la valve mitrale et la valve aortique sont hypoplasiques, assimilant alors la cardiopathie à un véritable syndrome d'hypoplasie du cœur gauche. Ces modifications du pronostic justifient une information précise, loyale et adaptée à la famille tout au long du suivi de grossesse.

2.1.4.4. Bénéfices et revers du diagnostic prénatal

Pour les futurs nouveaux nés diagnostiqués correctement avant la naissance (vrais positifs), il a été établi depuis 1998 l'intérêt d'un diagnostic prénatal et ce pour l'ensemble des lésions obstructives critiques du cœur gauche en terme de morbidité néonatale mais aussi de développement ultérieur (59). A partir de 2002, il a également été démontré que le diagnostic prénatal des coarctations de l'aorte par échographie foetale est associé à de meilleures conditions préopératoires en assurant dans 100% des cas une perméabilité du canal artériel avant le geste alors que cette dernière n'est que de 28% chez les nouveaux nés non diagnostiqués. On a ainsi pu diminuer de 40% la fréquence des enfants se présentant en collapsus sévère au moment du diagnostic par le biais de cette technique (57).

Il n'est pas cependant exact de prétendre que le diagnostic anténatal détectera tous les cas de coarctations néonatales ductodépendantes et en particulier celles qui ne sont pas associées à une asymétrie ventriculaire ou des gros vaisseaux. Le taux de faux négatifs reste faible néanmoins dans cette situation avec des formes le plus souvent modérées alors qu'une réelle asymétrie tardive au troisième trimestre peut être physiologique mais aussi associée à un diagnostic positif. Pour en finir avec les faux négatifs, rappelons qu'ils existent pour les autres anomalies de la voie gauche associées (valve aortique et mitrale) difficiles à décrire en anténatal et qui peuvent changer l'information pronostic délivrée à la naissance.

Par ailleurs, certains fœtus suspects de coarctation de l'aorte en prénatal auront finalement une interruption de l'arche en postnatal. Cela est lié aux problèmes techniques d'accès à l'arche aortique pendant la vie fœtale ainsi qu'au flux antérograde du canal artériel rendant la différenciation complexe.

Malheureusement, il n'existe à ce jour aucun paramètre quantitatif permettant clairement de différencier, pour les fœtus porteurs d'une asymétrie gauche, ceux qui développeront définitivement une coarctation et ceux qui seront considérés comme normal même si l'hypoplasie de l'isthme ou de l'aorte transverse semble le signe anténatal le plus constant de diagnostic postnatal de coarctation (69, 70). Ainsi, en reprenant l'étude de Head réalisée en 2002 sur le suivi des fœtus suspects de coarctation, on s'aperçoit que seul un tiers des enfants nés vivants était porteur de cette anomalie ce qui représente un taux de faux positifs de 66%, chiffre que nous pouvons considérer comme considérable et qui atteindrait même 71% en cas de diagnostic tardif après 24 SA (66). Cette dernière donnée reflète largement les politiques actuelles de recommander un suivi régulier échographique postnatal de toutes les asymétries détectées pendant la grossesse, même si elles sont modérées, acceptant l'idée qu'un grand nombre d'enfants sera dépourvu de l'anomalie alors que d'autres pourront la développer jusqu'à 6 à 12 semaines après la fermeture du canal artériel. Ce suivi est ensuite recommandé jusqu'à la fin de la première année, nécessitant un discours et des explications précises aux parents de l'enfant.

En définitive, la sensibilité et la spécificité du diagnostic prénatal des obstacles gauches sont encore insuffisantes actuellement. En effet, même s'il existe des données échographiques qualitatives et quantitatives pathologiques apparaissant en moyenne entre 21 et 22 SA pour ce type de malformations, aucune d'entre elles prise isolément ou en association n'est capable de distinguer les cas réels des faux positifs. Cela est particulièrement vrai en fin de grossesse mais aussi lié au caractère évolutif de ces cardiopathies, ce qui ne facilite pas leur diagnostic prénatal, qui ne peut ainsi être considéré à lui seul comme un moyen suffisant de détection.

2.2. Diagnostic postnatal

Le diagnostic postnatal durant les premiers jours de vie repose initialement sur l'examen clinique néonatal qui permet de poser le diagnostic de CC dans environ 50% des cas avant le retour au domicile, toutes formes confondues (71). Il s'agit à première vue d'un résultat

plutôt décevant, d'autant que la corrélation entre les éléments observés à l'examen clinique et la sévérité de la lésion cardiaque est pauvre (72).

Quels sont les facteurs permettant d'expliquer ces données ? Quelle peut être la place et la fiabilité des autres méthodes diagnostiques que sont la radiographie, l'ECG, les marqueurs biologiques, l'oxymétrie pulsée et l'échographie cardiaque dans cette indication ? Quelle peut être l'efficacité ainsi que les limites inhérentes à chaque technique ? Qu'en est-il plus spécifiquement pour les obstacles localisés de la voie gauche ?

2.2.1. Examen clinique néonatal

2.2.1.1. Examen clinique général

Dans la plupart des pays, l'examen clinique du nouveau né à la maternité est pratiqué en général le premier ou le deuxième jour de vie et s'effectue dans la mesure du possible dans des conditions favorables (absence de stress pour l'enfant et l'examinateur, de bruit dérangeant) afin d'optimiser les possibilités diagnostiques. Il doit idéalement être réalisé par un pédiatre sénior ou par un junior à condition que ce dernier puisse obtenir un second avis diagnostique d'un collègue plus expérimenté.

L'examen clinique général peut déjà attirer l'attention sur une éventuelle CC associée, comme c'est le cas en présence d'un syndrome dysmorphique ou d'une anomalie chromosomique. L'incidence d'une CC en présence d'une trisomie 13, d'une trisomie 18 ou d'un syndrome de Williams et Beuren est de 90% alors que celle observée en présence d'une coarctation de l'aorte en présence d'un syndrome de Turner est de 50%.

En plus des enfants présentant un syndrome dysmorphique, les prématurés et les enfants avec un retard de croissance intra-utérin représentent deux catégories à risque, car chez eux, l'incidence est plus élevée que dans la population normale (73). Ils sont cependant pour la plupart transférés dans des unités de néonatologie au sens large où ils sont soumis à un plus grand nombre d'examens cliniques et paracliniques favorisant ainsi une détection plus facile de leurs anomalies éventuelles.

2.2.1.2. L'inspection

L'inspection a pour but principal l'exclusion d'une cyanose centrale. Bien qu'il soit possible de détecter cliniquement une cyanose en présence d'une désaturation au dessous de 80-85%, cela reste très difficile, en particulier chez les nouveaux nés avec une peau pigmentée, ou anémiques, ou examinés sous un mauvais éclairage (74). Une cyanose centrale peut avoir une origine respiratoire ou cardiaque et nécessite toujours des investigations complémentaires et un traitement adapté.

Dans les lésions obstructives du cœur gauches ductodépendantes, il existe habituellement un shunt droit-gauche par le canal artériel et un certain degré de désaturation en postductal. Cependant, si le flux pulmonaire est adapté ce qui est le cas dans la majorité des cas pour ce type de lésions, la désaturation n'est le plus souvent pas assez sévère pour être détectée à l'examen clinique.

2.2.1.3. La palpation du précordium

La palpation d'un précordium hyperactif est le signe clinique le plus méconnu de CC, et en particulier dans les sténoses aortiques sévères. Il reste néanmoins très important d'apprendre à le détecter, car il peut être le premier et parfois le seul signe clinique, et justifie en général une investigation cardiologique.

2.2.1.4. L'auscultation

L'auscultation cardiaque doit également être effectuée de façon systématique et comprend le rythme cardiaque, le premier bruit, le deuxième bruit, d'éventuels bruits surajoutés, et la présence d'un souffle systolique et/ou diastolique. Le deuxième bruit est un élément important de l'auscultation cardiaque, car la plupart des nouveaux nés avec une CC complexe présentent un deuxième bruit unique et souvent accentué (75).

Le diagnostic précoce d'un souffle cardiaque est souhaitable dès la naissance et ce pour plusieurs raisons : intérêt comme moyen adjuvant au diagnostic avec mise en place d'un traitement rapide, réduction du risque d'endocardite bactérienne pour les souffles organiques mais aussi rassurance rapide des parents en cas de souffle fonctionnel ou innocent. La présence d'un souffle cardiaque découvert lors de l'examen clinique néonatal doit amener le clinicien à se poser plusieurs questions. La première est celle des faux positifs puisque selon les séries, jusque la moitié des nouveaux nés à terme sains ont cette anomalie clinique durant les premiers jours de vie (76).

Dans la grande majorité des cas, il s'agit d'un souffle fonctionnel répondant aux caractéristiques suivantes : souffle systolique, éjectionnel, d'intensité faible, avec un point maximal au niveau de la valve pulmonaire et parfois une irradiation dans l'aisselle mais aussi dans le dos comme cela peut être également le cas dans une coarctation de l'aorte alors que le reste de l'examen cardiaque est normal. Ce souffle a été étudié de manière approfondie et est généralement attribué aux changements cardiovasculaires liés à la circulation transitionnelle, telles la persistance du canal artériel mais aussi et surtout la sténose pulmonaire périphérique, qui est physiologique et se normalise dans les 6 premiers mois de vie (77).

Si l'on tient compte à présent de l'évolutivité du caractère fonctionnel avec le temps, il a été montré qu'un nouvel examen entre 7 et 10 jours contribue à une détection d'un nombre significativement plus élevé d'enfants porteurs d'une véritable anomalie structurelle (78). La probabilité pour que le souffle soit fonctionnel augmente ensuite considérablement avec l'âge puisque seuls 25% des enfants dont le souffle est découvert pour la première fois à l'âge de 6 semaines seront atteints d'une lésion pathologique. Ce chiffre n'atteint ensuite plus que 2% à 12 mois de vie.

La deuxième question est celle des faux négatifs en sachant que l'absence de souffle n'élimine pas une CC potentiellement sévère puisque la moitié des enfants malades ont un examen normal alors que la probabilité de rencontrer un souffle semble diminuer avec la sévérité de la cardiopathie (76, 79).

Enfin et peut être le plus important, quand un souffle a été détecté, aucune action n'est souvent prise de manière immédiate exposant ainsi le nouveau né à un risque accru de décès au domicile. Cela a été montré dans les lésions obstructives du cœur gauche par

l'étude d'Abu-Harb où 38% des enfants renvoyés à la maison en dépit d'un souffle cardiaque à l'examen clinique néonatal se sont présentés en défaillance cardiaque avant 6 semaines de vie avec ce type de pathologie (14).

En définitive même si la découverte d'un souffle lors de l'examen initial ne conduit à un diagnostic de CC que dans moins de 40% des cas, ce dernier doit être considéré comme signe d'appel potentiel d'une cardiopathie menaçante justifiant le recours rapide au cardiopédiatre spécialiste qui lui seul permettra d'établir un diagnostic de certitude.

2.2.1.5. Les pouls périphériques

La palpation des pouls périphériques peut être difficile chez le nouveau né, surtout s'il est vigoureux, agité ou en pleurs. Il s'agit cependant d'un signe spécifique aux lésions obstructives localisées de la voie gauche, ce qui justifie également sa recherche de manière systématique. Plus que l'absence complète des pouls fémoraux décrite chez seulement 18% des enfants porteurs d'une coarctation de l'aorte, c'est la perception de pouls diminués qui semble le signe le plus fréquemment rencontré (74% des cas).

Malgré la présence de ces anomalies, un diagnostic correct n'est toutefois fait que dans 22% des cas en période néonatale exposant à un risque accru de décès au moment de la fermeture du canal artériel entre 5 et 14 jours de vie (80).

L'explication avancée devant un tel résultat tient au fait que les pouls fémoraux ne permettent pas d'exclure une telle CC, car ils sont palpables aussi longtemps qu'un shunt droit-gauche au niveau du canal artériel garantit une bonne perfusion systémique de la moitié inférieure du corps. Le canal artériel est donc le déterminant primaire de la gravité de la maladie, devant les anomalies associées, et motive ainsi la répétition de l'examen néonatal dans le temps afin de ne pas négliger une présentation clinique retardée.

Pour information complémentaire, un dernier intérêt de la palpation des pouls dans la coarctation de l'aorte est celui de leur valeur pronostique dans la survenue d'une hypertension diastolique après chirurgie correctrice. Les enfants dont les pouls sont abolis ont ainsi un risque plus élevé de développer cette pathologie en post opératoire comparativement à ceux dont les pouls restent encore palpables (81).

2.2.1.6. La tension artérielle

La mesure systématique de la pression artérielle aux quatre membres n'est pas actuellement utilisée en routine pour le dépistage de la coarctation de l'aorte bien que cela ait déjà été suggéré. Avec un taux de faux positifs estimé à 8%, il a été montré qu'une différence de mesure de 20 mmHg entre les membres supérieurs et inférieurs prise isolément est plus susceptible d'être liée à la variabilité de la mesure qu'à la coarctation de l'aorte elle-même (82).

Cet examen ne peut ainsi être considéré comme suffisant pour confirmer ou exclure le diagnostic d'autant plus que d'autres auteurs ont observé une différence tensionnelle inférieure à 20 mmHg chez des enfants réellement porteurs d'une coarctation (83). Cette observation pourrait être expliquée en partie par la différence de diamètre entre le mollet et le bras pour laquelle une même taille de brassard est utilisée avec comme conséquence une tension artérielle faussement élevée au membre inférieur. Ce signe reste cependant un des points d'appel devant conduire à la réalisation d'autres examens cliniques et paracliniques afin d'aboutir au diagnostic.

2.2.1.7. L'insuffisance cardiaque

La présence d'une fatigue au moment des repas ainsi qu'une tachypnée est un signe pouvant être retrouvé dans les obstacles gauches dans 28,2% des cas mais il est peu spécifique de ces pathologies.

En raison de la rapidité du tableau clinique secondaire à la fermeture du canal artériel, c'est le choc cardiogénique qui est l'élément le plus fréquemment rencontré en postnatal avec une prévalence de 65,2%, ce qui illustre bien les difficultés d'un diagnostic précoce avant cette évolution défavorable (84).

2.2.1.8. Efficacité et limites dans la détection des obstacles gauches

Comparativement aux autres CC décrites dans la littérature, l'examen clinique des obstacles gauches dans son ensemble reste pauvre, peu contributif et de sensibilité insuffisante sur le plan diagnostic comme cela a été parfaitement documenté dans les coarctations de l'aorte (figure 13).

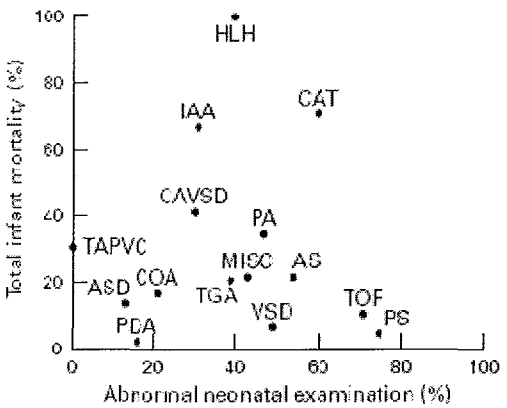


Figure 13. Relation entre anomalie de l'examen clinque et mortalité infantile selon le type de CC

En effet, malgré la multitude des signes cliniques que nous venons de décrire, seuls 31% des enfants porteurs d'un obstacle de la voie gauche ont un examen anormal (14). Plusieurs données permettent de mieux comprendre ce résultat plus que décevant.

Cela est lié tout d'abord au fait que la plupart des anomalies cliniques observées peuvent être faibles, indétectables ou absentes au cours des premiers jours de vie en raison des changements transitionnels physiologiques sur le plan cardiopulmonaire survenant durant cette période (85).

L'autre hypothèse avancée est la tendance depuis la fin des années 90 à raccourcir le séjour en maternité du couple mère enfant. De 1993 à 2001, le pourcentage de nouveaux nés renvoyés à la maison avant la 72ème heure de vie est ainsi passé de 30 à 50%. Il s'agit pour la majorité d'enfants apparemment sains mais susceptibles d'être porteur d'une CC ductodépendante à un moment où le canal artériel est encore potentiellement ouvert, ce qui fait du diagnostic clinique précoce à ce stade un véritable challenge.

Partant de ce constat et du fait que l'âge moyen constaté au moment du décès des nouveaux nés non diagnostiqués par l'examen de maternité est inférieur à deux semaines, l'Académie Américaine de Pédiatrie recommande actuellement un examen de suivi 48 à 72h après la sortie de l'enfant portant sur la croissance, l'ictère mais aussi sur la fonction cardiocirculatoire avec en arrière pensée une amélioration dans la prévention des obstacles gauches (86).

Au vu de ces données, il en ressort finalement que l'examen clinique néonatal n'est aujourd'hui toujours pas capable de détecter de manière satisfaisante les obstacles de la voie gauche. De plus, sa normalité ne permet en aucun cas d'exclure une malformation possiblement létale. Cela est d'autant plus inquiétant qu'aucune amélioration n'a été constatée dans ce domaine depuis plus de trente ans ce qui explique qu'il y a 10 ans encore 27% des enfants porteurs d'une coarctation n'étaient pas diagnostiqués à 6 semaines de vie alors que ce chiffre atteignait 66% pour les sténoses valvulaires aortiques (85).

2.2.2. Examens paracliniques

2.2.2.1. La radiographie thoracique et l'électrocardiogramme

Dans certains pays, la radiographie du thorax (et l'électrocardiogramme (ECG) font partie des investigations de routine chez tout enfant suspect de CC ou même chez tout enfant avec un souffle cardiaque. Plusieurs études ont démontré cependant que la sensibilité et la spécificité de ces examens sont insuffisantes pour permettre de détecter une lésion cardiaque chez le nouveau né (87, 88).

En effet, le bénéfice que l'on peut attendre de ces explorations dans cette indication en terme de sensibilité ne serait que de 2% avec une baisse simultanée de la spécificité de 2% pour un coût moyen global estimé à 62$ (89). Le gain diagnostique semble donc extrêmement faible, sauf peut être pour certaines CC comme les cardiomyopathies hypertrophiques où un ECG anormal peut être d'une aide relative.

Partant du fait que ces deux examens complémentaires ne permettent pas d'accroître la probabilité diagnostique et qu'ils ne peuvent en aucun cas exclure une CC, ils ne peuvent

ainsi pas être recommandés de manière systématique comme moyen de détection toutes CC confondues.

2.2.2.2. Le bilan biologique

Aucune étude n'a pour l'instant fait état d'un marqueur biologique fiable comme moyen diagnostic des CC. L'existence d'une insuffisance rénale ou d'une acidose métabolique ne peuvent donc être utilisées à elles seules dans cet objectif.

Plus récemment, le B natriuretic peptide (BNP) a également été proposé comme marqueur pouvant aider à la reconnaissance d'une CC sévère en étant significativement plus élevé à l'admission dans cette situation que chez les patients se présentant pour une pathologie infectieuse ou respiratoire (90). Toutefois, la diversité des autres formes de CC détectées par ce paramètre (cardiomyopathies, anomalies coronaires) ne peut en faire un outil spécifique à visée diagnostique des cardiopathies obstructives gauches.

2.2.2.3. L'oxymétrie pulsée

Devant les bénéfices d'un diagnostic postnatal précoce et l'inefficacité relative des examens précédemment décrits, l'intérêt et l'attention portés à l'oxymétrie pulsée dans la détection des cardiopathies cyanogènes mais aussi ductodépendantes pour la perfusion systémique n'a cessé de croître ces dernières années, avec toujours pour objectif principal d'instaurer un traitement rapide avant que ces pathologies ne deviennent menaçantes sur le plan vital. Cette technique utilisée depuis la fin des années 80 en néonatologie et dont nous détaillerons les principes dans notre prochaine partie présente en effet de nombreux attraits. Tout d'abord, sa capacité à répondre pleinement aux exigences demandées pour un test diagnostic en terme de santé publique à savoir :

1) une prévalence élevée de la maladie parmi les nouveaux nés asymptomatiques, en particulier dans les zones où le taux de détection prénatal est faible

2) l'utilisation d'une technique simple, rapide, accessible, facile à réaliser et fiable avec une précision de 2 à 4% lorsque l'on mesure des valeurs normales
3) la possibilité d'un traitement chirurgical efficace et disponible en cas de diagnostic positif
4) un rapport coût bénéfice favorable par rapport à d'autres programmes de détection déjà mis en place (hypothyroïdisme, phénylcétonurie, surdité congénitale)

Avec une sensibilité et une spécificité de détection élevée dans les cardiopathies cyanogènes avec des valeurs respectives de 99% et 99,7%, l'oxymétrie pulsée a permis de réduire d'un facteur 5,5 le risque de retour au domicile d'enfants apparemment sains mais porteurs de ce type de CC (91). Partant de ce constat, d'autres auteurs ont tenté d'appliquer cette technique aux cardiopathies à perfusion systémique ductodépendantes comme c'est le cas des obstacles gauches. En raison d'un shunt droite-gauche obligatoire par le canal artériel fréquemment présent dans ce type de lésions, ils ont alors posé l'hypothèse d'une saturation postductale au membre inférieur anormale avant le début des signes cliniques, avec pour valeur seuil une saturation inférieure à 92% (92). Les résultats obtenus par cette équipe sont représentés sur la figure 14 qui montre les différentes valeurs de saturation obtenues à 3 instants différents après la naissance et pour chaque type de CC.

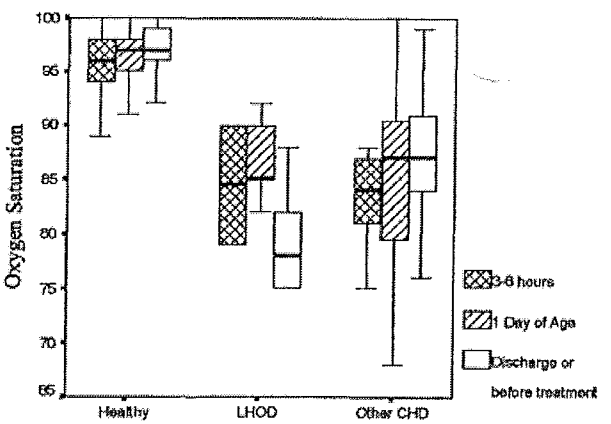


Figure 14. Comparaison des saturations moyennes postductales chez des nouveaux nés sains, porteurs d'un obstacle gauche et d'autres formes de CC

D'après ce principe, la sensibilité de détection des obstacles gauches par oxymétrie pulsée serait de 85% avec une spécificité de 99,95%, si l'on prend le soin de réaliser les trois mesures décrites.

La seconde hypothèse mise en valeur par cette même étude et visible sur la figure précédente concerne l'évolution des valeurs dans le temps. Ainsi, la saturation postductale moyenne augmenterait progressivement au cours des 24 premières heures de vie chez les nouveaux nés sains et ceux porteurs d'une CC, à l'exception des obstacles gauches. Cette donnée peut s'expliquer d'une part par la diminution physiologique des résistances artérielles pulmonaires dès le premier jour de vie mais aussi par une dysfonction myocardique gauche rapide secondaire à l'obstacle lorsque ce dernier est sévère avec perfusion systémique exclusive via le canal artériel par le ventricule droit.

De plus, il existerait un autre paramètre intéressant obtenu par oxymétrie pulsée et dont l'intérêt serait de pouvoir identifier les trois groupes de patients que nous venons de décrire : la différence de saturation existante entre le membre supérieur et le membre inférieur. Cette notion a également été rapportée par l'étude de Hoke qui fait état d'une différence de saturation marquée (≥ 7%) entre le bras et la jambe chez les nouveaux nés porteurs d'une cardiopathie obstructive gauche alors que celle-ci s'avère en fait négligeable chez les nouveaux nés sains ou atteints d'un autre type de CC, groupes que l'on peut ensuite différencier par leur saturation moyenne (figure 15).

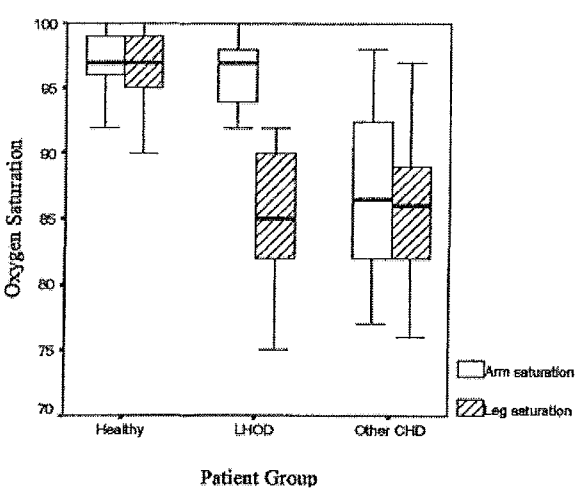


Figure 15. Comparaison des différences de saturation entre le bras et la jambe chez des nouveaux nés sains, porteurs d'un obstacle gauche et d'autres formes de CC

Pour le diagnostic plus spécifique de coarctation de l'aorte, l'existence d'une différence de saturation pré et postductale supérieure à 3% multiplierait par 112 le risque qu'une telle anomalie soit présente avec une sensibilité de 82,4% et une spécificité de 96%, mais le moment pour réaliser la mesure n'est pas précisé (93). Cette question du délai optimal pour effectuer l'enregistrement reste encore inconnue et est une des premières limites de ces applications.

En effet, la saturation en oxygène au membre inférieur se majore au cours du premier jour de vie proportionnellement à la réduction du shunt droite gauche par le canal artériel et ce jusqu'à sa fermeture, dont le moment exact reste variable selon le terme de l'enfant. Un juste milieu doit donc être trouvé entre détection précoce avec risque élevé de faux positifs liés à une persistance du shunt ductal physiologique et attitude expectative avec mesures réalisées plus tardivement entre 24 et 48h de vie. Si le taux de faux positifs dans le second cas semble moindre, le risque de défaillance cardiaque irréversible est quant à lui accru, en particulier en cas de fermeture du canal artériel avant la fin du premier jour ce qui concerne 50% des nouveaux nés à terme (94).

La seconde condition indispensable pour obtenir une sensibilité élevée et un taux de faux positifs faible dans la détection des obstacles gauches par oxymétrie pulsée est celle des modalités de mesure, tant au niveau du choix de l'appareil que de la personne effectuant l'examen. Ainsi, l'utilisation d'un oxymètre de nouvelle génération paraît impérative afin de détecter de manière fiable une désaturation inférieure à 95% et plus encore lorsqu'il s'agit de mettre en évidence une différence pré et postductale supérieure ou égale à 3% (93).

Par ailleurs, on sait qu'il existe une correlation positive entre l'expérience et l'éducation du personnel soignant à la réalisation de la technique et la fiabilité des valeurs observées (95). La durée de positionnement du capteur, le choix du site de mesure, et la capacité à reconnaître un tracé de qualité sont autant de facteurs nécessaires à l'obtention du meilleur résultat possible. De plus, il faut garder à l'esprit que certains faux positifs ne pourront être évités comme c'est le cas des nouveaux nés atteints de bronchodysplasie, d'infection pulmonaire ou d'hypertension artérielle pulmonaire néonatale même si la clinique conduira le plus souvent au diagnostic dans ces situations.

Malgré ces considérations et les progrès effectués, plusieurs études montrent cependant que l'existence d'une saturation normale ne permet d'éliminer une cardiopathie sévère tant

que le débit pulmonaire reste élevé, et que cette faiblesse est d'autant plus marquée dans les coarctations de l'aorte ou l'interruption de l'arche aortique (71, 91, 96). Cette notion fondamentale est d'autant plus vraie qu'il existe des malformations associées. Un nouveau né porteur d'un obstacle gauche avec lésion surajoutée à l'origine d'un shunt gauche-droite ou encore d'une TGV avec coarctation peut ainsi avoir une saturation postductale supérieure à 95%, faisant de ce seul marqueur un outil diagnostic le plus souvent insuffisant. Si l'adjonction complémentaire d'une différence de saturation pré et postductale permet d'améliorer la sensibilité diagnostique, des faux négatifs restent toujours possibles comme cela a été mis en évidence dans le syndrome de coarctation dès 2005 (93). Ces derniers seraient même beaucoup plus fréquents qu'annoncés initialement si l'on en croit une étude plus récente où la sensibilité de l'oxymétrie pulsée combinant saturation pré et postductale dans la détection de l'ensemble des cardiopathies obstructives gauches n'atteindrait que 50% (97).

Au final, l'oxymétrie pulsée ne doit servir de substitut à un examen clinique soigneux. Son intérêt dans la détection des cardiopathies sévères systémiques ductodépendantes peut s'avérer majeur sous réserve de l'utilisation d'un appareil de haute précision dit de nouvelle génération par une équipe entraînée et de la combinaison de plusieurs paramètres obtenus de manière fiable, rapide et non invasive. De plus, le rapport coût bénéfice de la technique semble neutre avec pour chaque diagnostic additionnel effectué à temps un prix à payer similaire à celui de la prise en charge d'un nouveau né réadmis en collapsus circulatoire, avec néanmoins un pronostic neurologique ne pouvant qu'être meilleur.

La variabilité de survenue dans le temps des modifications physiologiques opérées au cours la circulation transitionnelle d'une part mais aussi l'impossibilité à prédire avec exactitude la période de latence des cardiopathies obstructives gauches avant qu'elles ne deviennent symptomatiques d'autre part restent cependant des freins à une détection optimale ce qui nous conduit à envisager à nouveau d'autres moyens à visée diagnostique.

2.2.2.4. L'échographie cardiaque

Depuis sa première utilisation chez l'homme en 1964 par les suédois Edler et Hertz, les avancées réalisées dans la technologie Doppler et dans la modélisation des images grâce à une résolution de plus en plus précise ont permis à l'échographie cardiaque d'obtenir un accès direct à l'anatomie et à la physiologie cardiovasculaire sans précédent, si bien qu'elle a progressivement remplacé le cathétérisme cardiaque comme modalité diagnostique de la plupart des CC. Elle fait ainsi preuve d'une sensibilité et d'une spécificité très élevées dans cette indication avec des valeurs respectives estimées entre 95 et 99% selon les études, tout en étant non invasive et non douloureuse (89).

Son intérêt peut ainsi à première vue paraître majeur pour le diagnostic de nouveaux nés apparemment sains comme l'a montré Sands dans une large étude randomisée en 2002 avec un taux de détection multiplié par deux par rapport à l'examen clinique et un nombre d'enfants malades diagnostiqués après retour au domicile proche de zéro (98). De plus, avec un délai moyen au diagnostic passant de deux jours pour les enfants monitorés par échographie cardiaque à 110 jours pour le groupe témoin, cet examen semble extrêmement performant dans le dépistage « de masse » des CC, même si une grande partie du bénéfice potentiel s'avère en fait n'être lié le plus souvent qu'à des formes mineures.

Toutefois, son investissement important en temps et en personnel, son caractère opérateur dépendant mais surtout ses coûts élevés ne justifient pas son utilisation comme screening néonatal à la recherche des CC (88, 99). Il est vrai que pour un nouveau né cliniquement sain, le prix à payer par diagnostic positif par échodoppler pour dépister une pathologie cardiaque potentiellement menaçante sur le plan vital atteindrait la somme de 6 à 7 millions d'euros, ce qui est considérable. En dépit d'une efficacité majeure de la technique, le rapport coût/bénéfice ne semble ainsi pas acceptable en terme de santé publique à l'échelle de la population générale d'autant plus qu'il peut également exister un risque de faux positifs. Ce dernier ne doit cependant pas être négligé en raison de l'impact psychologique occasionné envers la famille en cas de diagnostic porté à tort.

A l'opposé, en ce qui concerne la réalisation d'un examen échocardiographique néonatal à titre systématique chez certains groupes à risque (pathologie syndromique, anomalie

chromosomique, antécédent familial de CC au premier degré, infection ou intoxication pendant la grossesse), le bénéfice diagnostic potentiel peut être considéré comme acceptable au vu des moyens déployés, permettant alors de justifier ce type de programme de détection dans ces indications précises.

Au final, en raison actuellement du faible nombre d'échographes cardiaques pédiatriques disponibles du fait de l'investissement et de la formation en temps et en personnel qu'ils engendrent, ce moyen de détection prometteur ne peut être utilisé en routine dans le dépistage des CC et donc des obstacles gauches chez des nouveaux nés asymptomatiques. En effet, le matériel existant mis à disposition aujourd'hui dans les services de Néonatologie semble déjà insuffisant pour établir un screening complet de tous les enfants porteurs d'un souffle cardiaque en maternité (89).

2.2.3. Résultats, limites et perspectives

En dépit des divers moyens que nous venons d'étudier, la proportion de CC diagnostiquées seulement après retour au domicile a doublé de 1995 à 2001 pour atteindre 26% selon les dernières études alors que 1,7 enfants sur 100 000 ne seront quant à eux jamais diagnostiqués avant survenue du décès ou d'un événement grave indésirable engageant le pronostic vital (141). Parmi ces formes non découvertes, 75% concernent des cardiopathies ductodépendantes pour la perfusion systémique. Les trois malformations les plus susceptibles de ne pas être mises en évidence à la sortie de maternité sont ainsi la coarctation de l'aorte (54%), l'interruption de l'arche aortique (44%) et les sténoses valvulaires aortiques (40%) (101).

A l'heure actuelle, aucune des stratégies développée précédemment et prise isolément n'a prouvé son efficacité en terme de détection chez le nouveau né, en dehors d'un screening universel par échocardiographie rendu cependant impossible en raison de coûts prohibitifs (85). De nouvelles approches s'avèrent donc nécessaires soit par l'amélioration des techniques existantes, une association plus judicieuse entre elles ou l'introduction d'un nouveau paramètre diagnostique. Partant de ce principe, certains auteurs ont étudié l'intérêt de la combinaison de l'examen clinique et de l'enregistrement de mesures

d'oxymétrie pulsée pré et postductales. S'il en ressort une sensibilité de 87% dans la détection des CC critiques ductodépendantes, l'intérêt semble beaucoup plus limité pour le diagnostic spécifique des obstacles gauches en raison des limites inhérentes à chaque technique exposées auparavant.

Dans la même idée et dans le but d'améliorer le taux de détection, les Sociétés suisses de Néonatologie et de Cardiologie pédiatrique recommandent un screening novateur moyennant une mesure saturomètrique postductale au premier jour de vie chez tous les nouveaux nés avec indication secondaire à la réalisation d'une échographie cardiaque selon les résultats obtenus ou en fonction d'autres paramètres tels que l'interrogatoire parental ou l'examen clinique néonatal. La démarche peut être synthétisée sur l'organigramme ci-dessous (Figure 16).

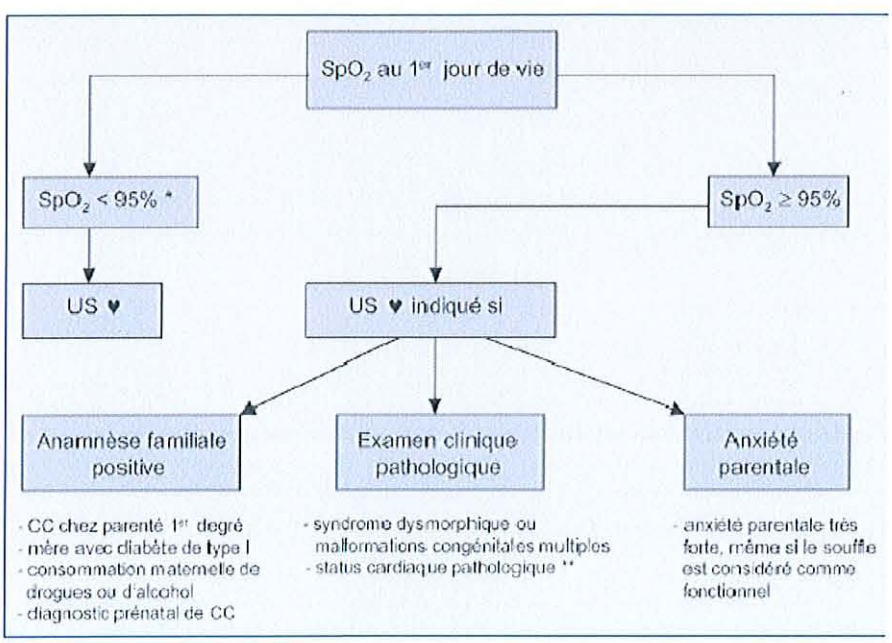


Figure 16. Stratégie de détection des CC dans les maternités suisses

En fonction de la mesure de la saturation postductale à J1, l'attitude préconisée à suivre est la suivante :

1) en cas de valeurs comprises entre 90 et 94% et si l'examen clinique et normal, la SpO2 peut être répétée après quelques heures. Une deuxième valeur inférieure à 95% pose alors l'indication à un contrôle échocardiographique.

2) en cas de valeurs inférieures à 90% ou si des signes cliniques évocateurs d'une lésion cardiaque sont présents (précordium hyperactif persistant, deuxième bruit cardiaque pathologique, suspicion de souffle organique, pouls périphériques difficilement palpables, signes d'insuffisance cardiaque, troubles du rythme), une échocardiographie doit être pratiquée rapidement et, le cas échéant, le nouveau né doit être transféré en urgence dans un service de néonatologie avec consultation spécialisée de cardiologie pédiatrique.

3) En cas de valeurs de SpO2 normale, les indications supplémentaires à montrer l'enfant à un cardiopédiatre sont les suivantes : anamnèse familiale positive, examen clinique seul évocateur de CC, anxiété parentale (102).

Il n'a pas encore été étudié l'efficacité d'une telle prise en charge, mais on peut supposer que sa mise en oeuvre en association avec une réévaluation clinique 48 à 72h après le retour au domicile telle que recommandée par l'Académie Américaine de Pédiatrie devienne une des étapes clés dans la prévention des CC sévères non diagnostiquées.

Cependant, en raison d'une présentation clinique variable et possiblement tardive mais aussi de la possibilité d'un examen oxymètrique normal même en cas de lésion menaçante, les cardiopathies obstructives localisées du cœur gauche peuvent encore dans un certain nombre de cas ne pas être dépistées par les moyens énoncés jusqu'ici, d'autant plus que ces derniers sont le plus souvent employés individuellement.

L'arrivée d'un nouvel indice dépendant de la perfusion systémique, principal critère de gravité de ce type de CC, peut-il apporter une aide supplémentaire au diagnostic de ce type d'affections à l'origine d'une surmortalité évitable par une détection plus précoce ? C'est que nous allons à présent étudier grâce à l'index de perfusion périphérique, après avoir rappelé les bases physiques et les applications de l'oxymétrie pulsée dont il dérive.

3. L'INDEX DE PERFUSION PÉRIPHÉRIQUE

Afin de mieux comprendre ce que représente l'index de perfusion périphérique (PI), nous envisagerons dans un premier temps les bases physiques de l'oxymétrie pulsée à partir desquelles est établi cet indice tout en précisant les facteurs physiques et cliniques limitant l'obtention d'une mesure de qualité.

Puis après un bref rappel sur les méthodes d'évaluation de la perfusion périphérique nous définirons alors le PI avant d'en découvrir les principales implications cliniques déjà démontrées à visée diagnostique et thérapeutique.

Nous mettrons également en lumière les nouvelles perspectives d'application proposées par certains avant de terminer sur l'intérêt potentiel de ce paramètre dans le diagnostic des cardiopathies obstructives du cœur gauche qui nous a conduit à réaliser cette étude.

3.1. L'oxymétrie pulsée

3.1.1. Historique

Le développement de l'oxymétrie pulsée est basé sur plus de cent ans d'expérimentations et de découvertes. En 1864, Stokes est le premier à reconnaître que l'oxygène présent dans le sang est porté par un composant coloré. Ce dernier est isolé l'année suivante par Hoppe-Sceyler qui note que l'absorption lumineuse de cette substance appelée hémoglobine se modifie lorsqu'elle est mélangée à l'air (103). De nombreuses années plus tard, le spectre optique de l'hémoglobine réduite et oxygénée est enfin élucidé et va constituer un des éléments clés du principe de l'oxymétrie pulsée.

Le premier système à utiliser la technique de transillumination afin de mesurer in vivo une saturation en oxygène est développé en 1935 par Matthes bien que des difficultés liées à la calibration de l'appareil ne rendent pas possible son utilisation pratique quotidienne. Wood propose ensuite en 1948 une version plus élaborée de cet « oximètre » comme moyen de

monitoring en anesthésie mais la dépendance d'un technicien à chaque mesure en pose une nouvelle fois les limites.

Le plus grand pas dans l'évolution de l'oxymétrie pulsée moderne survient en 1974, et peut être considéré comme une découverte accidentelle. En effet jusqu'à cette date, dans le but d'isoler un signal artériel pour la transillumination en augmentant le flux sanguin, les oximètres ne fonctionnent que par compression et réchauffement du lobe de l'oreille afin de soustraire les flux veineux et capillaire ce qui conduit souvent à des brûlures de second degré. En 1974, Aoyagi, en essayant de développer une technique de dilution pour la détermination du débit cardiaque, note que les courbes qu'il est en train de mesurer avec un densitomètre auriculaire sont dépendantes des variations pulsatiles. En travaillant pour éliminer ces variations, Aoyagi reconnaît que les ratios d'absorbance de ces pulsations à différentes longueurs d'ondes varient avec la saturation en oxygène. Cette dernière peut ainsi être mesurée en analysant les signaux lumineux traversant les tissus. Employant ce principe fondamental, il élabore et met sur le marché le premier oximètre pulsé en 1975.

L'invention par la suite de diodes électroluminescentes de plus en plus fiables, de photodétecteurs et de microprocésseurs voit venir l'avènement de l'oxymétrie pulsée actuelle alors que la disponibilité de cet instrument explose dans le milieu des années 80, initialement dans les mains des anesthésistes puis à travers l'ensemble des professions médicales. En 1989, on comptait ainsi déjà 45 modèles d'oximètres produits par 29 fabricants différents (104).

3.1.2. Principes de base

Le dépistage de l'hypoxie n'est pas toujours facile, et ce malgré tous les signes de détresse respiratoire connus. En assurant une détection rapide des carences en oxygène avant même l'apparition des premiers signes cliniques, l'oxymétrie permet d'adapter rapidement les apports en O_2 selon les besoins du patient et joue un rôle d'indicateur à l'efficacité d'une respiration par quantification de l'oxygène combinée à l'hémoglobine sanguine.

Cependant, il existe plusieurs formes d'hémoglobine dans le sang qui sont prises en compte pour l'évaluation de la saturation en oxygène : l'oxyhémoglobine (HbO_2), la

désoxyhémoglobine ou hémoglobine réduite (Hb) ainsi que les dyshémoglobines tels la méthémoglobine (Hbmet) ou encore la carboxyhémoglobine (HbCO).

La valeur de saturation en oxygène varie ainsi selon que l'on parle de saturation fractionnelle définie par la formule :

$$\text{Hb fractionnelle} = HbO_2 / (Hb + HbO_2 + Hbmet + HbCO)$$

ou de saturation fonctionnelle :

$$\text{Hb fonctionnelle} = HbO_2 / (Hb + HbO_2)$$

La conversion entre ces deux valeurs repose sur une correction liée à la mesure des formes anormales d'hémoglobine, selon la formule :

$$SpO_2 \text{ fractionnelle} = SpO_2 \text{ fonctionnelle X } [100 - (\% \text{ Hbmet} + \% \text{ HbCO})]$$

3.1.3. Technique de référence SaO_2 / PO_2

La mesure de référence pour la détermination de la saturation en oxygène de l'hémoglobine se fait par prélèvement de sang artériel (SaO_2), elle-même corrélée à la pression en oxygène du sang selon la courbe de Barcroft (Figure 17).

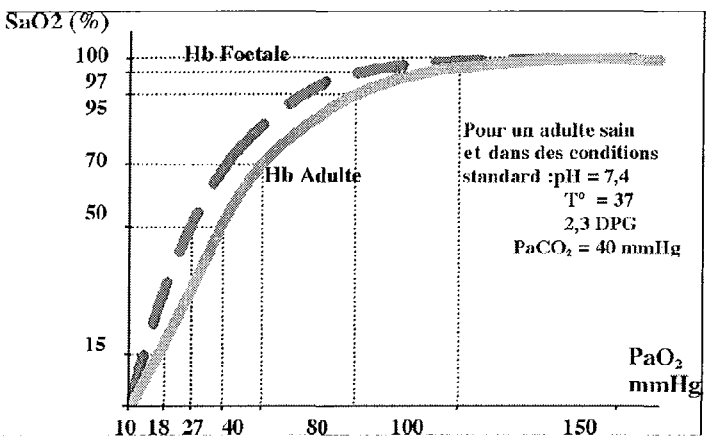


Figure 17. Courbe de dissociation de l'hémoglobine selon Barcroft

Cette mesure se fait à l'aide d'un spectrophotomètre spécifique appelé Co-oxymètre et peut être considérée comme la seule évaluation fiable et définitive au prix d'un geste invasif tout en sachant qu'il est impossible d'obtenir des valeurs de manière continue. La technique est

basée sur le fait que chaque constituant du sang absorbe plus ou moins, suivant sa concentration propre, des longueurs d'ondes spécifiques. L'analyseur est ainsi doté de plusieurs longueurs d'ondes permettant de différencier et de quantifier tous les composants de l'échantillon sanguin, et ainsi d'évaluer une saturation fractionnelle.

3.1.4. Technique de mesure des oxymètres de pouls par transmission

La saturation en oxygène mesurée par oxymètrie pulsée (SpO_2) correspond de manière standardisée à une saturation fonctionnelle et peut être considérée comme le reflet de la saturation artérielle en oxygène (SaO_2)

Afin d'approcher la SaO_2, l'oxymètre de pouls doit déterminer en permanence la teneur en HbO_2 et Hb du sang artériel. Il faut donc un système qui soit capable :

1) de mesurer en continu et en temps réel l'HbO_2 et l'Hb

2) de reconnaître la pulsatilité du signal en démontrant son origine artérielle

Comme nous l'avons vu, le mérite revient au Japonais Takuo Aoyagi d'avoir découvert que l'Hb et l'HbO_2 ont une différence d'absorption des ondes lumineuses permettant de les distinguer. L'HbO_2 absorbe en effet plus dans les longueurs d'ondes Infrarouges (850 à 1000 nm) alors que l'Hb absorbe plus dans le spectre du Rouge (600 à 750 nm). Aux longueurs d'ondes les plus couramment utilisées en pratique proches de 660 nm pour le rouge et 940 nm pour l'infrarouge, il existe ainsi un coefficient d'absorption variant d'un facteur 10 selon la nature de l'hémoglobine traversée par le faisceau incident (Figure 18).

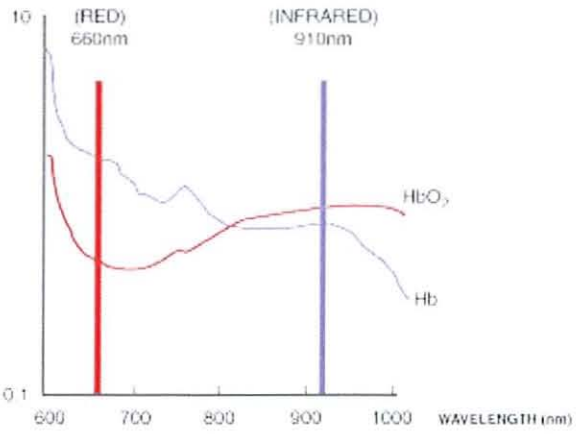


Figure 18. Courbes d'absorbance de l'hémoglobine oxygénée (HbO_2) et réduite (Hb) selon la longueur d'onde

A partir de ces courbes et du caractère relativement proche de ces deux longueurs d'ondes au niveau du spectre de la lumière, deux nouveaux intérêts se sont dégagés à utiliser les signaux Rouge et Infrarouge. Le premier est physique et est lié au fait que les lumières Rouge et Infrarouge pénètrent beaucoup plus facilement que les lumières bleue, verte et jaune, ces dernières étant rapidement absorbées par l'eau et les tissus ce qui n'est pas compatible avec la réception d'un signal d'aval suffisant. Le second est purement pratique, les diodes électroluminescentes étant plus facilement disponibles pour les spectres du Rouge et de l'Infrarouge, qui ont par ailleurs l'autre avantage d'être visibles.

L'oxymètre de pouls est un appareil optique constitué d'un émetteur d'ondes lumineuses Rouge et Infrarouge à travers le lit cutané vasculaire d'un site de mesure (doigts, lobe de l'oreille), d'un photodétecteur qui mesure l'intensité de la lumière transmise pour chacune des deux longueurs d'ondes précédemment citées ainsi qu'un moniteur qui reçoit et analyse le signal transmis avant de restituer une valeur de SpO_2 et une courbe de pléthysmographie (105).

En pratique, les ondes sont formées à partir de deux diodes électroluminescentes (LED) émettant chacune une longueur d'onde spécifique qui va être différemment absorbée selon les tissus traversés (peau, tissu conjonctif, cartilage, os, mais surtout le sang capillaire). L'absorbance de ces ondes lumineuses obéit à la loi de Beer-Lambert qui dit que les variations d'absorption des ondes lumineuses sont fonction des variations temporelles de la concentration d'un tissu selon la relation suivante :

$$DO = Log (Li / Lt) = ECD$$

DO est la densité optique ou absorbance de la solution à une longueur d'onde λ
Li l'intensité de la lumière incidente (Lux)
Lt l'intensité de la lumière transmise (Lux)
E une constante appelée coefficient d'extinction molaire de l'espèce en solution (mol-1 .L. cm-1)
C la concentration de l'absorbant (mol. L-1)
D la longueur du trajet optique parcourue à travers l'absorbant (cm)

A partir de cette relation, la concentration d'un soluté donné dans un solvant est ainsi déterminée en mesurant la quantité de lumière absorbée par le soluté à une longueur d'onde spécifique. Cela permet alors d'en déduire facilement les concentrations respectives des deux formes d'hémoglobine et donc la saturation en oxygène si l'on prend soin d'utiliser deux longueurs d'ondes à partir desquelles l'absorption sera préférentielle et spécifique à chacune d'elles.

Ce premier principe basé sur **la spectrophotomètrie** et la différence d'absorption des ondes lumineuses est suffisant en théorie s'il n'existe qu'un seul milieu contenant Hb réduite et Hb oxygénée, la loi de Beer-Lambert n'étant plus vérifiée en présence d'autres solutés absorbant également le signal lumineux. C'est ce que l'on observe malheureusement en réalité où de nombreux obstacles interfèrent avec une mesure fiable de la saturation artérielle en oxygène, tels que les phénomènes de dispersion, de réflexion et d'absorption de la lumière émise par d'autres tissus et composants du volume sanguin. Afin d'obtenir une mesure la plus fiable possible, il faut donc un système qui soit capable d'isoler l'absorbance de la composante artérielle du flux sanguin par rapport à la composante veineuse, tissulaire ou osseuse. Cela est rendu possible grâce au second principe de l'oxymètrie pulsée, **la pléthysmographie**, basée sur les variations cycliques du volume sanguin. Or, la seule variable existante dans des conditions stables est le flux systolique artériel qui peut être analysé en terme d'absorbance mais aussi d'amplitude, de durée, et de variabilité notamment respiratoire (Figure 19).

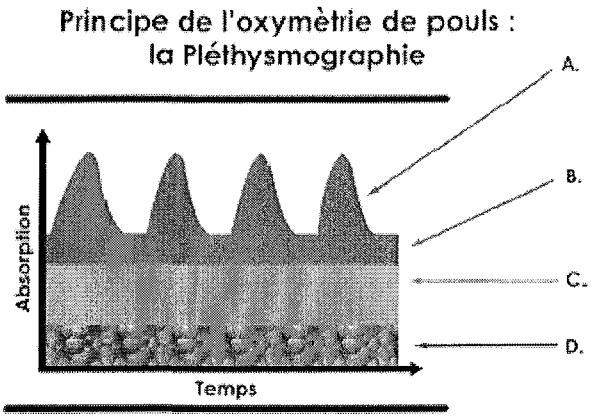


Figure 19. Principe de l'oxymétrie de pouls. A: absorption lumineuse variable liée à la variation du volume de sang artériel. B: absorption lumineuse constante liée à la partie non pulsatile du sang artériel. C: absorption lumineuse constante liée au sang veineux. D: absorption lumineuse constante liée aux tissus, os,...

Chaque pulsation cardiaque induit ainsi un flux de sang au niveau du lit artériel qui se traduit par une brève diminution de la lumière totale détectée. Ce phénomène survient uniquement en systole, le flux étant continu et non pulsatile en diastole. En mesurant l'intensité de cette lumière transmise plusieurs centaines de fois par seconde et en assumant que la seule absorbance pulsatile entre la source lumineuse et le photodétecteur est lié au flux artériel, l'appareil est ainsi capable de distinguer la composante variable et pulsatile du sang artériel (qui peut être comparée à un courant alternatif AC) de l'autre composante stable et statique formée par les tissus, le flux veineux et la partie non pulsatile du flux artériel (assimilée à un courant direct DC), comme cela est illustré sur la figure 20.

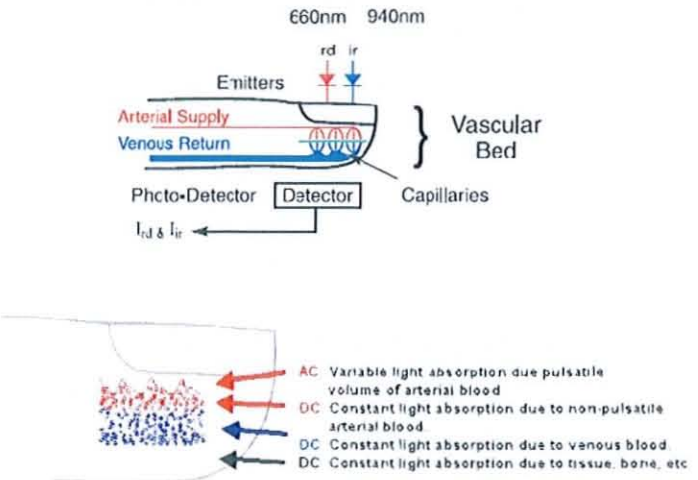


Figure 20. Fonctionnement d'un oxymètre standard. Composants pulsatiles et non pulsatiles traversés par le faisceau lumineux

A partir des différences d'absorption des ondes lumineuses Rouge (R) et Infrarouge (IR) de chaque composant, le photodétecteur analyse en permanence le rapport R/IR de la composante pulsatile du signal tel que :

$$\frac{R}{IR} = \frac{AC\ 660\ /\ DC\ 660}{AC\ 940\ /\ DC\ 940}$$

A partir d'une relation d'équivalence (figure 21) entre ce rapport R/IR et les valeurs de SaO_2, le moniteur affiche alors une valeur de SpO_2, premier paramètre de l'oxymètre de pouls.

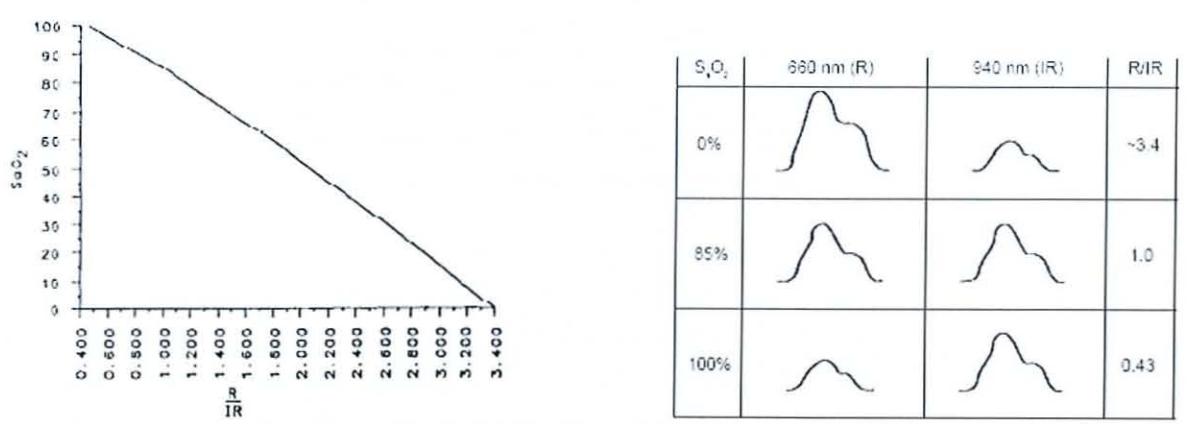


Figure 21. Relation entre le rapport Rouge / Infrarouge détecté et la saturation en oxygène. Exemples de quelques signaux pulsatiles obtenus à 0, 85 et 100% de saturation suivant les longueurs d'onde R et IR.

Les valeurs de ce rapport R/IR sont calibrées à partir de références obtenues en exposant des sujets volontaires sains à une diminution de la FiO_2. Aux valeurs de SaO_2 mesurées entre 100 et 75% correspond un rapport I/IR qui est intégré au moniteur créant ainsi la relation entre SaO_2 et SpO_2. En dessous de 75% et parce qu'il n'est pas éthique de rendre hypoxique des volontaires en dépassant ce seuil, l'exactitude de la mesure ne peut être garantie. Les SpO_2 sont alors obtenues par extrapolations des données entre 75 et 100%. Cet algorythme de calibration est intégré dans pratiquement tous les oxymètres de pouls (106).

A noter enfin que pour élaborer la courbe de pléthysmographie, l'oxymètre de pouls transcrit uniquement les variations d'absorption des ondes Infrarouges (HbO_2) qui sont essentiellement systoliques et proportionnelles aux variations de volume. Ce phénomène génère un signal permettant de construire une courbe « systolo-diastolique » qui reflèterait le caractère pulsatile de l'écoulement sanguin au niveau du site de mesure.

3.1.5. Exactitude des mesures

La précision apportée aux mesures de la SpO_2 enregistrée par les oximètres actuels varie considérablement selon les différents algorythmes employés dans le traitement du signal. Ces derniers se trouvent par ailleurs limités par le spectre de saturations obtenues in vivo qui comme nous l'avons vu ne peut être que partiel, ainsi que par la fiabilité de la méthode de référence elle même (CO-oximètre).

La plupart des fabricants affirment ainsi qu'il existe une précision de +/- 3% pour les valeurs supérieures à 90% et de +/- 4% jusqu'à 70% (107, 108). Ces données ont été vérifiées pour des volontaires sains mais aussi pour les patients gravement malades sous réserve d'une perfusion artérielle satisfaisante. En dessous de ce seuil mais selon certains déjà dès 80%, la qualité de la mesure est ensuite franchement altérée avec des valeurs pouvant être erronées de 15% par rapport à la méthode de référence alors que plus de 60% des oximètres n'offrent plus à ce stade qu'une précision relative avec un biais moyen supérieur ou égal à 5% (109). La surveillance d'une CC cyanogène par oxymétrie pulsée seule peut en conséquence rapidement être prise en défaut par surestimation inadaptée de la SaO_2.

Le site de mesure joue également un rôle dans la fiabilité de la valeur recueillie. Chez les patients ayant subi une chirurgie cardiaque avec mise en place d'un shunt cardiopulmonaire, la précision offerte par le site digital est supérieure aux localisations céphaliques nasale ou auriculaire avec un temps de réponse qui demeure cependant plus lent à la détection d'une baisse brutale de la fraction d'oxygène inspirée (110).

Enfin, s'il a été démontré que pour certains oxymètres, les mesures ne sont pas affectées par une hypothermie profonde comme c'est le cas chez les enfants en période postopératoire immédiate d'une chirurgie cardiaque, les valeurs physiologiques restent dépendantes de variations intraindividuelles mais également de l'altitude (111). A titre d'exemple, pour des enfants sains de 0 à 4 mois vivant à 3100 m d'altitude, les valeurs observées de la SpO_2 et considérées comme normales s'étendent de 80,6 à 91,1%.

3.1.6. L'oxymétrie de nouvelle génération

Pour mieux comprendre les modifications opérées par les oxymètres dits de « nouvelle génération » par rapport à l'oxymétrie pulsée conventionnelle (CPO), il faut rappeler à nouveau que les principaux inconvénients rencontrés avec les oxymètres classiques sont dus au fait qu'ils sont basés sur la détection de la pulsatilité de la composante artérielle de la lumière absorbée par le tissu. Ils sont donc très sensibles au changement brutal du signal de fond, de mouvements, ou d'une perfusion périphérique insuffisante.

Au départ, le seul moyen à disposition visant à déterminer si la SpO_2 affichée pouvait être jugée interprétable ou non consistait à observer la courbe de pléthysmographie. La présence le plus souvent d'un tracé pulsatile d'aspect sinusoïdal de fréquence régulière avec une dicrotie nettement identifiable permettait d'affirmer le caractère fiable de la mesure en comparaison aux autres signaux possibles mais restant ininterprétables en raison des interférences déjà évoquées jusqu'ici (figure 22).

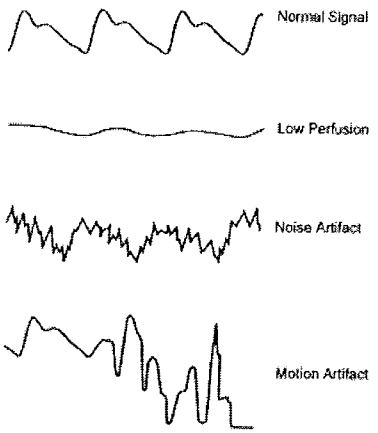


Figure 22. Signaux pulsatiles fréquemment rencontrés en oxymétrie pulsée (signal normal avec nette dicrotie et signaux altérés en raison d'une perfusion insuffisante, d'un bruit surajouté ou de mouvements)

La confrontation entre la fréquence cardiaque du CPO et celle du moniteur ECG était également un autre argument afin de s'assurer de l'absence de tout artéfact de mouvements au niveau du signal pulsatile obtenu. Si ces différentes solutions ont toujours un intérêt aujourd'hui dans l'interprétation des valeurs de SpO_2, d'autres méthodes étaient attendues afin de prendre en compte, d'isoler, puis de supprimer ces interférences dans une quête de fiabilité et de précision accrue de l'oxymétrie pulsée.

L'oxymétrie de nouvelle génération se veut ainsi efficace malgré la présence de mouvements, d'une faible perfusion, des conditions d'ambiance et revendique de détecter au mieux les hypoxémies et les hyperoxémies. Afin d'y parvenir, les fabricants ont développé de nouveaux procédés dont les objectifs sont les suivants :

1) améliorer la réponse obtenue pour un signal de plus mauvaise qualité grâce à un meilleur traitement des données
2) maîtriser la variabilité du signal mesuré selon le site de mesure et selon le capteur
3) obtenir une précision accrue dans l'évaluation des événements de désaturations profondes selon la part de mesure et d'extrapolation

Ces procédés sont variables et propres à chaque fournisseur avec un algorithme de traitement du signal spécifique à chacun définissant la technologie propriétaire du système. Ainsi pour les nouveaux oxymètres qualifiés comme indépendants du mouvement, deux technologies différentes existent. La différence se situe donc au niveau des algorithmes de

fonctionnement, certains utilisant une technologie basée sur le cœur qui exploite la nature rythmique du cycle cardiaque pour déterminer au mieux les pulsations et les différencier des artéfacts liés aux mouvements alors que d'autres sont dits « basés sur la saturation » et distinguent les saturations artérielles des saturations veineuses.

Une autre technologie encore plus prometteuse puisque non plus basée sur la transmission mais sur la réflexion des ondes lumineuses est l'oxymétrie par réflectance. Elle utilise un émetteur de plusieurs ondes lumineuses ainsi que des détecteurs disposés de manière concentrique autour de la source lumineuse. Les détecteurs mesurent les ondes réfléchies par les tissus et ce sur une surface plus large et moins dépendante de la perfusion périphérique que celle utilisée par l'oxymétrie de transmission. Les avantages potentiels sont nombreux, à commencer par la possibilité de placer le capteur à pratiquement n'importe quel endroit du corps, avec la possibilité d'obtenir une réponse plus rapide à l'hypoxie en réalisant la mesure de manière centrale au niveau du torse. De plus, l'oxymétrie par réflectance semble avoir une meilleure corrélation dans les saturations inférieures à 85% chez les nouveaux nés à terme ou prématuré et serait d'utilisation plus fiable dans des conditions de défaillance circulatoire. Toutefois, ces saturomètres ne sont pas encore d'utilisation courante probablement parce qu'ils ne soutiennent pas la compararaison avec les oxymètres à transmission en terme de précision et de sensibilité aux signaux ambiants (165,184). Ils n'ont ainsi aucune place à l'heure actuelle en situation d'urgence.

3.1.7. Applications et intérêts cliniques

Les applications potentielles de l'oxymétrie pulsée en médecine d'urgence sont larges. Si son rôle essentiel dans l'information parfois capitale du statut en oxygène n'est plus à démontrer, l'intérêt suscité par la courbe de pléthysmographie pour ses applications cliniques éventuelles n'est rencontré que depuis une dizaine d'années.

3.1.7.1. L'oxymétrie

La possibilité d'offrir un monitorage continu de la saturation artérielle en oxygène, de détecter rapidement la progression de l'hypoxie et de contrôler l'efficacité du traitement mis en place constitue le premier intérêt essentiel de l'oxymétrie pulsée et ce dans de nombreuses situations cliniques. Au cours de l'intubation endotrachéale, elle permet ainsi une réduction à la fois de la fréquence des épisodes d'hypoxie mais aussi de la durée de l'hypoxie per procédure (112). Chez les patients sous ventilation invasive, elle aide à la titration de la FiO_2 bien que la SpO_2 appropriée soit fonction de la pigmentation cutanée du patient.

Les autres applications potentielles de l'oxymétrie sur un plan plus large de l'évaluation de la fonction respiratoire ont également été étudiées. S'il existe bien une relation inverse entre SpO_2 et fréquence respiratoire, seuls un tiers des patients adultes présentant une SpO_2 inférieure à 90% montrent une tachypnée supérieure au cinquième percentile pour l'âge (113). La fréquence respiratoire prise isolément ne peut donc être considérée comme un outil efficace à la détection des hypoxémies. De plus, hypoventilation et hypercapnie peuvent parfaitement survenir sans décroissance de la saturation artérielle, surtout chez les sujets recevant une supplémentation en oxygène. L'oxymétrie ne doit ainsi pas être utilisée comme moyen d'évaluation de la fonction ventilatoire ou pour dépister les déconnections entre le patient et la machine, complications pouvant être prévenues par la capnométrie.

L'intérêt de l'oxymétrie comme moyen diagnostic de l'insuffisance respiratoire aiguë définie par une $PO_2 < 60$ mmHg et une $PCO_2 > 45$ mmHg chez des patients en crise asthmatique a aussi été examiné. Un seuil de saturation supérieure à 92% a alors pu être retenu comme le paramètre rendant peu probable l'existence d'une détresse respiratoire et ne devant pas conduire à la mesure des gaz du sang artériel (114). Parallèlement, ce taux de 92% est également reconnu comme la valeur cible à atteindre pour prédire de manière fiable un niveau d'oxygénation satisfaisant au cours de la titration en oxygène chez les patients sous ventilation invasive.

Enfin, avec l'essor de l'oxymétrie de nouvelle génération et en particulier les progrès obtenus au niveau de précision des mesures, les bénéfices en terme de réduction des

complications secondaires à l'hypoxie (HTAP) et à l'hyperoxie (rétinopathie du prématuré) devraient être encore supérieurs. Une réduction des pertes sanguines par diminution de la fréquence des prélèvements artériels ainsi qu'un sevrage plus rapide de la ventilation mécanique par meilleure adéquation des apports en O_2 est également suggérée (115).

3.1.7.2. La pléthysmographie

Initialement, la visualisation de la courbe de pléthysmographie a pour seul objectif de valider la SpO_2 mesurée. En effet, le caractère pulsatile du signal atteste de son origine artérielle et valide la SpO_2 affichée ; au contraire son absence alerte le clinicien de la non validité des mesures de la SpO_2 (116). Son utilisation par la suite dans l'évaluation de phénomènes plus complexes, tant au niveau de la microcirculation du site de mesure, que de paramètres globaux de circulation générale (volémie, volume d'éjection systolique, retour veineux...) est plus controversée.

Si la variation de certains indices hémodynamiques (Δ systolic pressure variation ΔSPV, Δ Pulse Pressure ΔPP et Δ Preejection period ΔPEP) pourraient être obtenus à partir de la variabilité respiratoire des signaux mesurés, il est plus difficile d'accepter que ce tracé pulsatile, dont l'obtention en pratique est si aisée, soit suffisant pour être utilisé comme témoin d'une perfusion locale adéquate.

Cependant, la capacité de la pléthysmographie à détecter la présence de pouls non palpables cliniquement a déjà été utilisée comme moyen d'évaluation de la perfusion dans de nombreuses situations, telles que l'efficacité du massage cardiaque au cours des manœuvres de réanimation cardiopulmonaire, l'évaluation du flux collatéral ulnaire lors du test de Allen modifié ou encore l'appréciation de la vitalité d'un segment de membre réimplanté et revascularisé (117, 118, 119). Le signal resterait également pulsatile sur le moniteur tant que le flux sanguin mesuré par Doppler laser serait supérieur à 4% (120).

Il faut néanmoins ne pas oublier que le signal pulsatile se doit d'être interprété avec prudence en ce sens que sa détection n'est souvent rendue possible que par l'amplification préalable de la lumière incidente par l'oxymètre et qu'il ne reflète donc pas un paramètre physiologique réel. Une des exceptions possibles est la détermination de la pression

systolique, soit par réapparition de l'onde de pouls au dégonflage du brassard, soit par sa disparition au cours de l'inflation manuelle. Cette méthode trouve un intérêt particulier durant le transport aéroporté où les méthodes d'évaluation conventionnelles sont souvent difficiles ou impossibles, même si un délai de réponse important de l'appareil oblige à effectuer la manœuvre très lentement (2 à 3 mmHg par seconde).

A la lumière de ces observations et grâce à un signal de meilleure qualité offert par l'oxymétrie de nouvelle génération, de nouvelles applications cliniques de l'oxymétrie pulsée sont aujourd'hui en cours. L'index de perfusion périphérique (IPP) dans l'analyse de la vascularisation périphérique semble prometteur et fera ainsi l'objet d'une présentation spécifique.

3.1.8. Conclusion

En dépit de ses problèmes et de ses limites, l'oxymétrie pulsée reste un outil standard en situation clinique d'urgence et en particulier chez les nouveaux nés où elle permet une mesure non invasive de l'oxygénation.

L'amélioration des techniques de mesure et l'arrivée sur le marché des oxymètres de nouvelle génération a permis de repousser ses limites d'utilisation : caractère continu de la mesure, fiabilité améliorée dans la détection des hypoxémies, nette diminution de la fréquence des fausses alarmes malgré la présence de mouvements. Elle est donc devenue au fil des années un paramètre incontournable dans la prévention de l'hypoxie prolongée en permettant au clinicien de prendre rapidement les mesures qui s'imposent avant l'apparition de lésions d'organes irréversibles et notamment cérébrales.

La précision, la facilité d'utilisation supérieure et l'introduction de paramètres inédits à partir de l'oxymétrie pulsée moderne devraient en tout cas déboucher sur de nouvelles applications diagnostiques améliorant la prise en charge des patients de la naissance à l'âge adulte. L'intérêt suscité par l'index de perfusion périphérique (IPP) dans ce travail comme possible moyen de détection des obstacles du cœur gauche néonataux en est un exemple, qui comme on peut l'espérer, en appellera d'autres.

3.2. La perfusion périphérique

3.2.1. Intérêts de son évaluation en pratique quotidienne

L'objectif premier du monitoring hémodynamique est la détection précoce d'une perfusion et d'une oxygénation tissulaires insuffisantes afin d'instaurer rapidement un traitement précoce et de prévenir l'apparition de lésions d'organes irréversibles. En pratique courante l'état d'oxygénation tissulaire est souvent évalué par l'utilisation conventionnelle de mesures globales telles que la pression artérielle, la saturation en oxygène ou le taux plasmatique de lactates.

Cependant, ces mesures ne reflètent pas les modifications physiopathologiques survenant au niveau de la perfusion périphérique lorsque celle-ci devient altérée mécaniquement par la présence d'un obstacle ou de manière fonctionnelle par redistribution du flux sanguin. On pourrait alors être tenté d'utiliser d'autres techniques de monitoring plus invasives mais ces dernières ont vu leur place limitée par leur délai de mise en œuvre chez des patients le plus souvent en détresse vitale.

Pour faire face à ces limites, de nouvelles techniques de mesure non invasives du flux sanguin et de l'oxygénation périphériques se sont mises en place et ce pour deux raisons principales. La première est qu'en situation de défaillance circulatoire le flux sanguin est redistribué des tissus les moins importants (peau, muscle, tube digestif) aux organes vitaux (cœur, cerveau, reins). L'accès à la perfusion de ces tissus les moins nobles et en particulier à celle du revêtement cutané constitue ainsi un des témoins précoces d'un possible défaut de perfusion systémique d'origine centrale à venir. Ensuite, la plus grande facilité de réalisation des mesures au niveau périphérique permise par ces nouvelles méthodes de monitoring non invasives favorise définitivement leur implantation en pratique quotidienne du fait de l'absence de recours à l'utilisation du cathéter intravasculaire et du prélèvement sanguin ou percutané.

La possibilité d'une évaluation directe clinique de la perfusion périphérique a ainsi largement été complétée par une multitude d'indices utilisant les propriétés physiques de la lumière ou la diffusion transcutanée de l'oxygène et du dioxyde de carbone. En voici quelques exemples.

3.2.2. Moyens d'évaluation

3.2.2.1. Cliniques

Au contraire des organes nobles, une des particularités de la perfusion périphérique et notamment au niveau cutané est l'absence d'autorégulation vasomotrice assurant le maintien d'un flux sanguin efficace en situation d'hypotension systémique. On assiste alors à une réponse sympathique neurohormonale prédominante avec pour conséquences une altération de la perfusion cutanée ainsi qu'une baisse de la température locale secondaires au phénomène de vasoconstriction. Les arguments en faveur d'une perfusion périphérique pauvre peuvent ainsi être déterminés cliniquement par la mise en évidence d'une peau froide, pâle, et moite associée à une augmentation du temps de recoloration cutané (TRC). Ces paramètres cliniques ont ainsi été validés comme marqueur d'évaluation de la perfusion périphérique (121).

Décri au départ comme moyen de tri des traumatisés graves, le TRC a rapidement été étendu à d'autres catégories de patients avant d'occuper une large place en pédiatrie dans l'évaluation de l'état circulatoire des enfants. Il correspond au temps nécessaire au remplissage du lit capillaire après une pression digitale afin d'obtenir la coloration cutanée initiale. Sa valeur normale fixée de façon empirique est de moins de 3 secondes, avec néanmoins des variations significatives selon l'âge, le sexe, le membre choisi, l'éclairage ou la température ambiante. Il s'agit d'un marqueur hémodynamique de qualité médiocre puisque peu corrélé à la fréquence cardiaque, à la pression artérielle, au débit cardiaque et à l'hypovolémie (122). Une perte sanguine de près de 10% chez l'adulte n'est ainsi pas un facteur prédictif d'allongement du TRC. En pédiatrie, il constitue toutefois un marqueur de déshydratation, de réduction du volume d'éjection systolique ou encore d'augmentation de la lactatémie, paramètres intervenant de manière plus ou moins directe dans la qualité de la perfusion périphérique.

La température cutanée distale semble également corrélée aux variations physiologiques de la circulation. Kaplan *et al* ont ainsi démontré un débit cardiaque plus faible avec taux plasmatique de lactates plus élevé chez des patients dont les extrémités distales étaient considérées comme cliniquement froides (123). La présence d'une peau froide et moite

serait par ailleurs un facteur prédictif de mortalité au premier mois pour les adultes en choc cardiogénique sur infarctus du myocarde (124).

En première approche, ces données renforcent donc l'intérêt d'une utilisation conjointe du TRC et de la température cutanée ressentie comme moyens d'accès rapides et relativement reproductibles de l'état hémodynamique du patient et de la perfusion périphérique au moment du choc circulatoire. Leur intérêt paraît ensuite limité dès l'entrée du patient en unité de soins intensifs ou de réanimation.

3.2.2.2. Gradients thermiques

Depuis l'intérêt suscité par la mesure de la température cutanée au niveau du gros orteil comme un des indicateurs du choc circulatoire, les gradients thermiques corporels peuvent être utilisés comme paramètre d'évaluation de la perfusion périphérique. En présence d'un milieu à température constante les variations de la température cutanée sont ainsi dépendantes du flux sanguin cutané (125). Les gradients entre température corporelle périphérique et ambiante (dTp-a) et entre température corporelle centrale et périphérique (dTc-p) semblent de plus mieux corrélés au flux sanguin cutané que la température cutanée elle-même.

3.2.2.3. La capnométrie

Elle trouve un intérêt particulier chez le nouveau né en raison de sa faible épaisseur cutanée qui prédispose à peu de différences entre pression partielle transcutanée en oxygène ($PtcO_2$) et PaO_2 en comparaison avec le sujet plus âgé. Cette corrélation entre $PtcO_2$ et PaO_2 est également dépendante de la qualité du flux sanguin local. Cette impossibilité à prédire exactement la PaO_2 à partir de la $PtcO_2$ en situation de bas débit a permis d'estimer le flux sanguin cutané périphérique à travers la relation entre ces deux variables. On a alors suggéré l'utilisation d'un nouvel indice reflétant les variations de la $PtcO_2$ en fonction des variations de la PaO_2 appelé transcutaneous oxygen index (tc-index).

Lorsque le flux sanguin est normal, PaO_2 et $PtcO_2$ varient ainsi dans les mêmes proportions, et le tc-index est proche de 1. A l'inverse au cours d'un choc avec bas débit, la $PtcO_2$ diminue et devient indépendante de la PaO_2. Un tc-index supérieur à 0,7 est ainsi rapporté comme facteur de stabilité hémodynamique (126). L'étude des différences entre PCO_2 et $PtcCO_2$ a également été envisagée mais l'existence d'une constante de diffusion pour le CO_2 vingt fois supérieure à celle de l'O_2 ne permet pas une détection aussi sensible et rapide des modifications hémodynamiques que décrite avec la $PtcO_2$.

Quoi qu'il en soit, l'absence de valeurs seuils de la $PtcO_2$ et de la $PtcCO_2$ ainsi que le temps alloué aux manœuvres de calibration resteront un frein au développement de cette technologie en pratique clinique courante.

3.2.2.4. Le NIRS

La spectroscopie de proche infrarouge (Near-infrared spectroscopy NIRS) offre une technique continue et non invasive de surveillance de l'état d'oxygénation régional tissulaire. Il utilise les mêmes principes de transmission et d'absorption des ondes lumineuses que l'oxymétrie pulsée pour mesurer les concentrations en hémoglobine et la saturation tissulaire locale (StO_2). La pénétration tissulaire est cependant supérieure et permet d'accéder à une évaluation plus globale de l'oxygénation de tout le compartiment vasculaire (artère, veine, capillaire). Cette pénétration est directement liée à la distance séparant les sondes d'émission et de détection.

Ainsi en prenant un espace de 25 mm environ 95% du signal optique détecté a atteint une profondeur entre 0 et 23 mm (figure 23). Cette technique peut être utilisée par exemple pour mesurer l'oxygénation musculaire squelettique secondaire à une hyperémie réactionnelle induite chez des adultes sains après occlusion artérielle et veineuse afin de produire des mesures reproductibles de l'oxygénation tissulaire. On peut ainsi accéder en suivant les variations des taux d'Hb et d'HbO_2 à la consommation locale en oxygène et au flux sanguin régional (127) (figure 24).

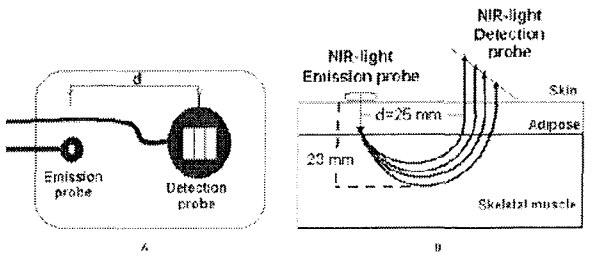


Figure 23. Principes du système NIRS et de la transmission des signaux lumineux

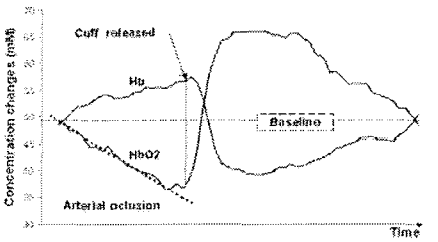


Figure 24. Mesures quantitatives par NIRS durant l'occlusion artérielle

En tant que mesure non invasive de la perfusion périphérique, la méthode a été adoptée dans l'évaluation de la qualité de l'oxygénation tissulaire musculaire superficielle afin de détecter un éventuel syndrome des loges post traumatique (128). Une corrélation semble également exister entre StO_2, apport en oxygène et lactatémie au cours des 24 premières heures chez les traumatisés graves, avec une consommation musculaire en oxygène doublée en situation de choc septique pour une extraction inchangée (129). Ces découvertes démontrent la capacité du NIRS à refléter la microcirculation et la dysfonction du muscle squelettique en situation d'agression et ouvre de nouvelles possibilités vers un monitoring de la perfusion régionale dans d'autres territoires particulièrement intéressant pour le réanimateur (cerveau, foie,...).

3.2.2.5. Polarisation orthogonale spectrale

La polarisation orthogonale spectrale est une technique non invasive qui utilise la réflexion de la lumière pour produire en temps réel des images de la microcirculation. La lumière traverse ainsi un filtre et un premier séparateur puis est dirigée ensuite vers les tissus par une série de lentilles. Lorsqu'elle atteint le tissu, une partie de la lumière obtenue est réfléchie à la surface par une seconde lentille alors que l'autre partie est transmise à un second séparateur ou analyseur ce qui permet de former une image représentative de la microcirculation qui peut être enregistrée. Cette technologie est incorporée dans un petit microscope vidéo portable utilisé en recherche ou en clinique (figure 25).

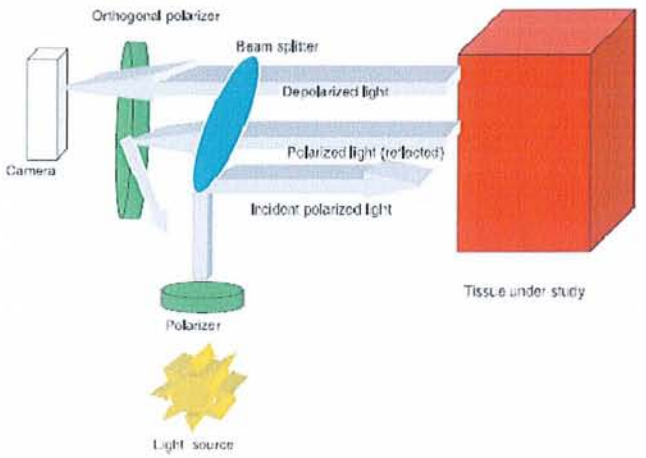


Figure 25. Principes physiques de la polarisation orthogonale spectrale

L'évaluation de la perfusion tissulaire se fait par mesure de la densité capillaire fonctionnelle (appelée FCD pour functional capillary density) qui n'est autre que la longueur de capillaires perfusés par surface observée (en cm/cm^2). Cet indice est un paramètre très sensible à la détermination du statut en perfusion efficace au niveau tissulaire et constitue une mesure indirecte de l'apport en oxygène.

En ce qui concerne le site de mesure, un des plus faciles d'accès chez l'homme pour appréciation de la perfusion périphérique est le territoire buccal. Plus particulièrement ici, la qualité des images obtenues par cette technique en plaçant la sonde au niveau de la microcirculation sublinguale est considérée comme excellente, même si des interférences existent toujours (mouvements, sécrétion salivaire, sédation insuffisante).

Les applications de la polarisation de spectre orthogonale pourraient surtout être rencontrées en réanimation en situation de choc septique où il a été démontré que les altérations microvasculaires sont plus importantes chez les patients dont le pronostic est le plus défavorable (130). Pour les malades en choc cardiogénique le nombre de petits vaisseaux et la densité perfusée sont également inférieurs chez les non survivants (131). Bien que ces altérations de la microcirculation sublinguale ne soient pas représentatives d'autres lits microcirculatoires, certains ont réussi à démonter que les variations de la circulation sublinguale observées par capnométrie au cours du choc hémorragique sont bien corrélées aux variations de perfusion internes hépatique ou intestinale (132). Il s'agit donc d'une technique prometteuse, mais devant encore être développée.

3.2.2.6. La débitmétrie Doppler Laser

Elle est utilisée comme méthode de mesure du flux microcirculatoire dans de nombreux tissus dont le muscle, la peau, l'os et l'intestin. Le principe repose sur l'effet Doppler et le changement de fréquence de la lumière lorsqu'elle se trouve réfléchie par des structures en mouvement, et notamment les globules rouges. Lorsque le tissu est illuminé par une source laser, 93 à 97% de la lumière est soit absorbée, soit dispersée. Les 3 à 7% restant sont réfléchis par les cellules sanguines en mouvement vers une seconde fibre optique (figure 26).

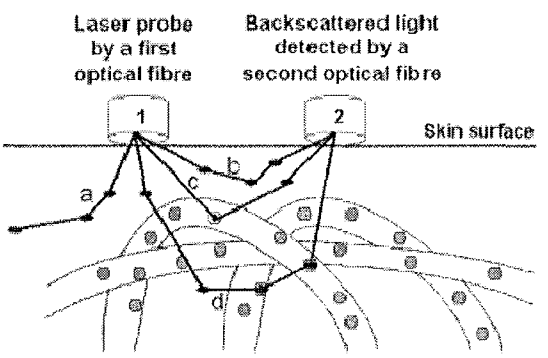


Figure 26. Diagramme schématique de la débitmétrie Doppler laser

En résultat on obtient un signal proportionnel à la microcirculation locale. Cette dernière est ainsi définie par le produit de la vitesse moyenne des globules rouges et de leur concentration moyenne au niveau du volume de tissu illuminé par la sonde. En tant que mesure non invasive de la perfusion périphérique, son application est cependant limitée à la peau avec des limites importantes à connaître (hétérogénéité du flux sanguin provenant de plusieurs vaisseaux, variation du signal selon la position de la sonde, absence de valeur absolue de perfusion mesurée en unités arbitraires).

Les caractéristiques de cette technique ont néanmoins été exploitées avec succès dans l'évaluation de la dysfonction endothéliale lors du sepsis. Il a ainsi été montré que la diminution du tonus vasomoteur au niveau des petits vaisseaux est corrélée à la sévérité du sepsis avec un pronostic par ailleurs plus favorable en cas de restitution de ce pouvoir

vasoactif (133). La capacité de la débitmétrie Doppler Laser à détecter les anomalies de perfusion cutanée au cours du sepsis pourrait ainsi être une aide précieuse à la mise en évidence précoce des troubles microcirculatoires observés initialement dans cette situation chez les patients à risque.

3.3. Définition de l'indice de perfusion périphérique

L'indice de perfusion périphérique (PI) est un nouveau paramètre disponible sur certains oxymètres de pouls et dont l'apparition dans les unités de soins intensifs et de réanimation remonte au début des années 2000. Dérivé en fait de la courbe de pléthysmographie, il s'agit d'une valeur numérique obtenue par algorithme permettant d'évaluer la partie pulsatile du signal généré par le flux artériel au niveau d'un site de mesure périphérique. Il est ainsi basé sur le ratio entre la composante pulsatile (compartiment artériel) et la composante non pulsatile (peau, tissu, os, veines, capillaires) de la lumière atteignant le photorécepteur de l'oxymètre.

Pour le calcul du PI, une quantité variable de lumière (AC) absorbée par les pulsations du sang artériel est donc indexée à une quantité constante de lumière (DC) absorbée par les autres tissus avec un résultat exprimé en pourcentage (Equation 1 figure 28). On utilise par principe le signal IR pulsatile car il est moins affecté par les variations en saturation artérielle que le signal R avec l'avantage de dépendre principalement de la quantité de sang rencontré au niveau du segment étudié et non de son niveau d'oxygénation existant. Les valeurs moyennes obtenues sont comprises entre 0,02 (très faible pulsatilité du signal) et 20% (forte pulsatilité) mais varient considérablement selon le site de mesure et les conditions physiologiques dans lesquelles il est calculé.

Les principes physiques de ce calcul sont exposés à partir des figures 27 et 28.

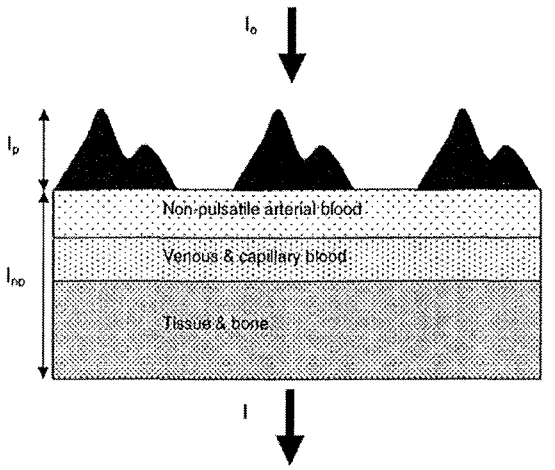


Figure 27. Calcul du PI à partir des composantes pulsatiles Ip et non pulsatiles Inp du sang artériel

Equation 1 $$PI = \frac{AC}{DC} \times 100\ \%$$

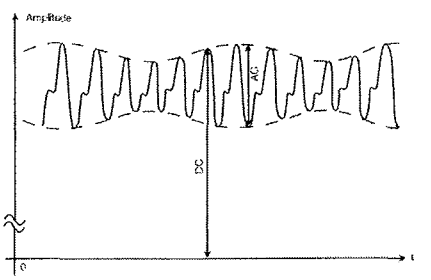


Figure 28. Représentation graphique du signal IR brut traité par l'oxymètre de pouls.
La composante AC représente les changements de transmittance au site de mesure, causé par les variations de volume sanguin durant le cycle cardiaque alors que la composante DC correspond aux éléments non pulsatiles

A noter enfin qu'il existe un autre indice évaluant les changements dynamiques du PI en fonction du cycle respiratoire, le PVI (index de variabilité de la pleth). Le calcul est réalisé en mesurant les changements du PI pendant un intervalle de temps où un où plusieurs cycles respiratoires ont lieu selon l'équation :

PVI = [(PI max – PI min) / PI max] X 100%

3.4. Interprétation clinique

Les modifications observées au niveau de l'index de perfusion peuvent résulter d'une vasoconstriction (baisse du PI) ou d'une vasodilatation locale (augmentation du PI) du

territoire étudié. Ces variations surviennent en fonction de celles affectant le flux sanguin oxygéné de la microcirculation cutanée. Toutefois, la mesure du PI reste indépendante d'autres variables physiologiques telles que la fréquence cardiaque, la saturation artérielle et la consommation en oxygène.

Son interprétation est à considérer en fonction du contexte clinique auquel il s'applique. En effet si ses évolutions reflètent généralement celles de la perfusion périphérique dans la très grande majorité des cas, il existe des situations où celle-ci peut s'avérer satisfaisante avec un signal pulsatile proche de zéro en raison de la présence d'une circulation continue non pulsée comme celle offerte par exemple lors de l'oxygénation membraneuse extracorporelle (ECMO). L'interprétation des valeurs de SpO_2 affichée devra alors tenir compte de l'analyse combinée de l'index de perfusion et de l'onde de pléthysmographie.

La fiabilité de l'oxymétrie pulsée et de l'index de perfusion découlent également en dehors des limites déjà étudiées d'une sélection judicieuse du site de monitoring (doigt, main, orteil, avant-bras, nez, oreille) afin de détecter une perfusion suffisante en sang oxygéné compatible avec des mesures de qualité. Le choix se portera principalement sur la capacité à disposer de valeurs relativement élevées et stables au cours d'une courte période de temps où les conditions de calcul seront les plus stables possibles.

3.5. Principales applications déjà connues

3.5.1. Généralités

Comme nous allons le voir à présent, ce paramètre trouve un intérêt particulier en clinique dans les situations où la perfusion périphérique est potentiellement altérée. Cela tient essentiellement au fait que la composante pulsatile de la lumière est la seule diminuée dans cette situation avec une baisse de l'index de perfusion reflétant donc les anomalies de la circulation pulsée locale. Or, il est souvent intéressant de connaître les modifications opérées au niveau de la perfusion périphérique pour accéder au statut hémodynamique et ce plus précisément chez les malades instables cliniquement, sous anesthésie, au bloc opératoire ou en travail.

Un des premiers avantages de cet indice est donc d'alerter le clinicien dans les situations à risque où la perfusion périphérique chute en dessous du seuil minimal requis pour une oxygénation tissulaire efficace. Cet objectif peut facilement être atteint par la mise en œuvre d'alarmes adaptées avec pour conséquence une prise en charge plus rapide du malade avant même l'apparition des premiers signes cliniques d'alerte, tant en pathologie adulte qu'en néonatologie.

3.5.2. Chez l'adulte

3.5.2.1. Choix du site de mesure

L'index de perfusion trouve sa première application en tant que fonction d'indicateur de qualité de la SpO_2, en déterminant rapidement le site le plus approprié à l'enregistrement d'un signal d'amplitude suffisante pour rendre la mesure interprétable. Un site dont le PI est élevé indique ainsi généralement une localisation optimale afin de réaliser les mesures d'oxymétrie pulsée. Ces dernières s'effectuent le plus souvent à une des extrémités digitales qui sont reconnues pour être le site de monitoring standard.

Cependant, la main ou le pied peuvent être préférés en néonatologie alors qu'en période opératoire, il est souvent impossible de prédire les modifications survenant au niveau de la perfusion périphérique, et ce en raison des variations importantes de la température corporelle classiquement observées. Il peut alors être intéressant de choisir une autre alternative que le site digital en s'aidant de la valeur fournie par le PI, d'autant plus que les effets attendus peuvent être différents selon l'emplacement du capteur. A noter que selon le fabricant, cette faculté à refléter les changements de la perfusion périphérique en fonction des conditions thermiques a déjà été décrite grâce à cet index lors de l'exposition au froid chez 8 volontaires sains.

3.5.2.2. En anesthésie

La majorité des produits anesthésiques entraînent une vasodilatation par augmentation du tonus vasodilatateur ou diminution du tonus vasoconstricteur. L'anesthésie en elle-même engendre également une redistribution des flux sanguins, ce qui est à l'origine d'effets notoires sur la perfusion périphérique. Ces données ont conduit progressivement à considérer l'index de perfusion comme un outil potentiellement utile au monitoring efficace des variations de perfusion périphérique causées en temps réel par certains agents anesthésiques.

Cette notion a été démontrée lors d'une étude incluant 7 patients ayant subi une chirurgie abdominale lourde où le PI s'avère être un moyen d'évaluation intéressant lors des changements de perfusion périphérique occasionnés par l'inhalation d'un agent anesthésique inhalé comme le sevoflurane (134). Ces résultats suggèrent l'intérêt d'une étude plus approfondie du PI dans des conditions périopératoires et au cours des procédures chirurgicales dans le but d'accéder à l'avenir à un monitoring plus fin de la redistribution circulatoire, de la vasodilatation et des différents effets de l'anesthésie.

Une des informations capitales dont souhaite disposer tout médecin au cours du geste chirurgical est si le patient anesthésié démontre des signes objectifs de réponse aux stimulis douloureux. Si le malade ne peut effectivement pas rapporter sa douleur au cours de la phase d'anesthésie, il devient alors pour l'équipe un challenge d'évaluer l'efficacité des thérapeutiques employées. Une étude a récemment tenté de répondre à cette question en explorant les effets provoqués par des stimulations douloureuses chez des sujets sains anesthésiés par sevoflurane en monitorant du PI et la fréquence cardiaque à l'aide du système MASIMO SET® (135). Alors que l'anesthésie produit un effet vasodilatateur, la douleur est connue pour induire une vasoconstriction, et il est difficile de dire au départ si le stimulus douloureux déclenché par le courant électrique va être à l'origine de la poursuite de ce même phénomène dans des conditions de vasodilatation induites par l'anesthésie chez des individus décrits ici en situation de normothermie. Une décroissance significative de l'IP après stimulus électrique a finalement été observée, avec des valeurs corrélées aux concentrations en sevoflurane, renforçant l'hypothèse que ce paramètre est un indicateur éventuel du stimulus douloureux indépendant des conditions d'anesthésie, et qu'il pourrait

se révéler être d'une utilité clinique non négligeable dans l'évaluation de la douleur en anesthésie.

Une autre application du PI concerne l'évaluation de l'efficacité de l'anesthésie péridurale chez les femmes en travail. On sait depuis les travaux de *Kakazu* qu'une augmentation significative du PI est observée dans les 5 minutes puis de manière plus tardive dans les 20 minutes suivant l'injection péridurale d'agents anesthésiques et que cette élévation brutale est indicatrice d'un placement de qualité, alors qu'un profil plat est un signe d'alarme d'une anesthésie le plus souvent inefficace (136). La croissance du PI est ainsi un témoin précoce des effets pharmacologiques de l'anesthésie, survenant souvent avant le début de ses effets cliniques, ce qui offre au médecin un marqueur rapide de succès de la procédure effectuée.

3.5.2.3. En réanimation

Parce qu'au départ aucune donnée n'est disponible sur les valeurs normales du PI, les travaux de *Lima et al* ont analysé ses caractéristiques dans une population adulte de volontaires sains définie par des critères de perfusion périphériques normaux que sont un TRC de moins de 2 secondes et une différence entre température centrale et périphérique de moins de 7 degrés (137). Dans ce premier groupe, il en ressort une valeur médiane du PI à 1,4 (0,7-3). Cet indice a ensuite été évalué chez un second groupe de patients en état critique dans des conditions d'hypoperfusion périphérique (TRC > 2s, T° > 7°C) où la SpO_2, les températures centrale et cutanée et les constantes hémodynamiques ont été mesurées. Une relation exponentielle entre PI et gradient de température a été trouvée. De plus, un PI inférieur à 1,4 chez des malades en état critique permettrait également de diagnostiquer une hypoperfusion périphérique attestée par un temps de reperfusion anormal avec une sensibilité et une spécificité de 84 et 88%. Si l'on ajoute à ce critère les différences de température centrale et périphérique, ces chiffres atteindraient alors respectivement 86 et 100%, illustrant ainsi l'intérêt de ce paramètre dans les situations d'instabilité hémodynamiques rencontrées en réanimation.

3.5.3. Chez l'enfant

3.5.3.1. En anesthésie

Le bloc épidural est fréquemment utilisé pour la gestion de la composante douloureuse en chirurgie viscérale pédiatrique. Depuis qu'il a été suggéré que le PI est un reflet de la perfusion périphérique, certains ont émis l'hypothèse qu'il pourrait également prédire l'efficacité de ce geste en comparant les valeurs obtenues dans les différents territoires anesthésiés et non anesthésiés. Cette expérience a alors été réalisée de manière prospective avec mesure du PI aux 4 membres chez 40 enfants à l'occasion d'une réparation chirurgicale herniaire faisant suite à un bloc épidural lombaire (138).

Les résultats semblent en accord avec l'hypothèse initiale avec un PI significativement plus élevé à partir de la cinquième minute uniquement au niveau des membres inférieurs (figure 29).

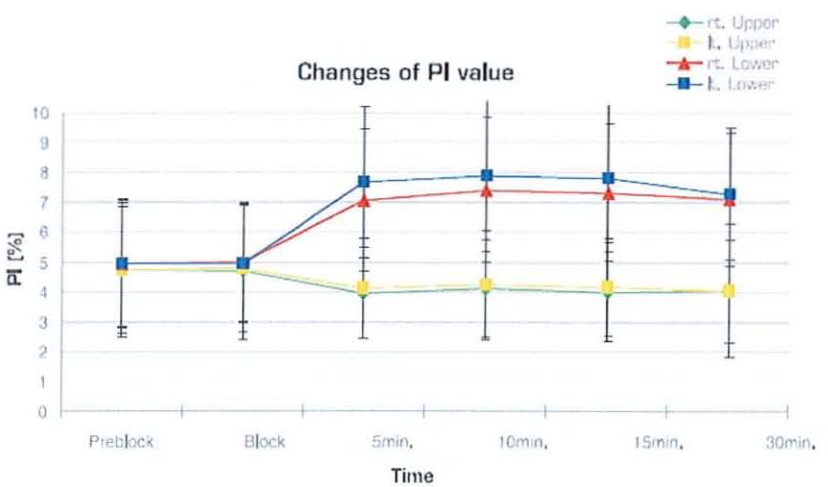


Figure 29. Elévation de l'index de perfusion aux membres inférieurs après succès du bloc épidural en pédiatrie

Cet indice trouve ainsi une de ses premières applications en pédiatrie comme celle d'un marqueur pertinent, objectif et non invasif dans l'évaluation des effets des blocs régionaux en période préopératoire. Par ailleurs, ses variations au cours de l'anesthésie générale (augmentation à l'induction puis diminution) sont probablement corrélées aux effets

vasoactifs des thérapeutiques utilisées comme cela a déjà été mis en évidence de la même manière que chez l'adulte avec le sevoflurane (139).

3.5.3.2. En néonatologie

En situation normale, la perfusion cutanée chez le nouveau né est élevée en comparaison avec la demande en oxygène (140). L'apparition d'un événement directement menaçant sur le plan hémodynamique va entraîner une redistribution du débit cardiaque et des apports en oxygène vers les organes vitaux (cœur, cerveau, rein) au détriment de la perfusion périphérique, ce qui peut être évalué par le PI.

Ce dernier a ainsi été étudié comme témoin de la sévérité de l'état clinique de nouveaux nés prématurés d'âge gestationnel inférieur à 35 SA dans les 24h suivant l'admission en soins intensifs et réanimation néonatale, en utilisant comme critères de gravité de référence le score SNAP (Score for Neonatal Acute Physiology) (141). Des valeurs significativement plus basses de SpO_2 ont alors été décrites pour le groupe le plus sévèrement atteint avec une fréquence cardiaque parallèlement plus élevée, mais avec une valeur prédictive positive restant inférieure à celle offerte par le PI en prenant pour seuil la valeur de 1,24. Le PI offre ici une valeur nette, indépendante de la subjectivité de chacun et inattendue dans l'évaluation de la sévérité clinique au cours des premières heures de vie dans les situations à risque.

Ces mêmes auteurs ont par ailleurs démontré qu'en utilisation conjointe avec la SpO_2 et la fréquence cardiaque, un PI diminué devient un important facteur prédictif de chorioamniotite chez les nouveaux nés à terme, pathologie souvent difficilement diagnostiquée cliniquement et restant associée à une large morbimortalité néonatale (142). Or on sait que qu'une identification précoce de la maladie est associée à un taux plus faible d'admission en soins intensifs par l'intermédiaire d'une sévérité initiale moindre et donc d'une prise en charge moins invasive. Les raisons d'une telle découverte restent à élucider, même si l'on sait que cette pathologie est associée à une réponse inflammatoire systémique fœtale de nature similaire à celle observée au cours du sepsis, avec vasoconstriction cutanée locale et altération de la perfusion périphérique (143).

D'autres ont enfin proposé d'utiliser le PI comme moyen indirect d'évaluation de la perfusion des organes vitaux au cours du choc circulatoire en le corrélant à la perfusion musculaire mesurée au niveau du mollet selon la méthode NIRS, elle-même utilisée comme marqueur de détresse circulatoire. S'il existe effectivement une corrélation entre PI mesuré au niveau pédieux et flux sanguin musculaire tricipital, aucune relation n'a pu être établie avec la consommation en oxygène (VO_2) ou la fraction d'extraction en oxygène (144). Ce paramètre doit ainsi rester pour l'instant uniquement un moyen de monitoring du statut circulatoire du nouveau né, facile et bon marché, et de réalisation plus simple en pratique que la technique NIRS.

3.6. Perspectives

De part son caractère non invasif, largement accessible et sa simplicité d'utilisation au quotidien, le PI s'est progressivement développé afin d'offrir une mesure continue de la perfusion périphérique dans des indications de plus en plus larges. Les avancées dans le traitement du signal permettent aujourd'hui de disposer de valeurs de plus en plus précises dont les tendances peuvent révéler les changements de la perfusion distale bien avant l'analyse clinique.

Avec l'aide d'une expérience pratique grandissante au fil des années, le PI est susceptible de démontrer aujourd'hui un intérêt clinique encore supérieur avec l'apparition de nouvelles applications dans d'autres situations où la perfusion périphérique et le statut circulatoire devront être évalués.

Son utilisation dans le dépistage des cardiopathies du cœur gauche considérées comme particulièrement à risque peut-elle avoir un intérêt supplémentaire par rapport aux moyens de détection déjà existants ? La présence d'un obstacle sur la voie aortique engendre t-elle des différences de mesure significatives par rapport aux sujets sains ? Ces valeurs peuvent-elles être corrélées avec des éléments plus objectifs tels que des mesures hémodynamiques enregistrées par échographique doppler cardiaque? C'est à ces interrogations que nous tenterons de répondre dans la dernière partie de ce travail.

4. NOTRE ETUDE

4.1. Introduction

Jusqu'à présent, l'évaluation de la perfusion périphérique en situation d'instabilité hémodynamique chez l'enfant ne reposait que sur l'utilisation de signes cliniques peu sensibles et spécifiques d'une altération de la perfusion systémique et souvent peu corrélés à la sévérité du tableau clinique général.

Le PI est un paramètre relativement récent, basé sur l'analyse du signal de l'oxymétrie pulsée, et qui a été incorporé en complément des mesures de saturation sur certains types d'appareils dits « de nouvelle génération » disponibles aujourd'hui sur le marché. Ce nouvel outil est défini comme le rapport du signal pulsatile indexé au signal non pulsatile de la composante infrarouge de la lumière traversant un tissu à un site de mesure donné et s'exprime en pourcentage (AC/DC X 100).

Si peu de données sont disponibles sur les valeurs normales attendues de ce nouvel indice tant en population adulte que pédiatrique en dehors de celles fournies par les fabricants, quelques études suggèrent l'intérêt du PI comme témoin d'évaluation de la perfusion périphérique dans les situations où celle-ci pourrait être modifiée (anesthésie, sepsis, infection maternofoetale, hypothermie,...). Cependant, aucune expérience n'avait été tentée dans le domaine de la cardiologie pédiatrique et de surcroît avec deux mesures d'IPP réalisées au niveau de deux sites différents en raison de l'existence d'un obstacle anatomique.

Nous avons ainsi voulu analyser de manière prospective les valeurs de PI aux membres supérieurs et inférieurs chez des nourrissons porteurs d'un obstacle localisé sur la voie d'éjection aortique tout en les comparant à celles de témoins sains du même âge, avec pour hypothèse que des variations précoces du PI peuvent survenir pour ce type de cardiopathie congénitale et qu'elles pourraient s'avérer une nouvelle aide au diagnostic.

Puis nous avons également étudié les corrélations entre les valeurs de PI enregistrées et certains paramètres hémodynamiques cliniques ou obtenus par échographie doppler

cardiaque en essayant de mettre en évidence si ce nouvel index pouvait être rattaché à une mesure objective existante et si oui quelle pouvait être la nature de celle qui s'en approchait le plus.

4.2. Objectifs de l'étude

L'objectif principal de notre étude était de montrer une différence significative entre les deux groupes à l'aide des valeurs de PI ou de leur différence pré et postductale.

Les objectifs secondaires comportaient la mise en évidence d'une corrélation entre les mesures de PI et les variables mesurées par échodoppler cardiaque ainsi que les autres paramètres cliniques (tensions artérielles). Nous avons ainsi étudié plus précisément les corrélations entre différences de PI et gradients tensionnels, de vitesses et d'ITV de part et d'autre de l'obstacle. Enfin, nous avons testé la valeur diagnostique de ce nouvel indice en comparaison avec les méthodes déjà existantes tout en essayant de déterminer une valeur seuil à partir de laquelle des investigations plus approfondies devraient être entreprises à la recherche d'un obstacle localisé sur la voie aortique (coarctation) chez des individus asymptomatiques.

4.3. Matériels et méthodes

4.3.1. Patients

Nous avons recueilli de manière prospective les données concernant deux populations de patients (nourrissons pour la grande majorité) hospitalisés dans les services de Cardiologie Pédiatrique, Réanimation Pédiatrique et Médecine Infantile du CHRU de Nancy entre le 01/09/2008 et le 01/07/2009, la première pour suspicion diagnostique ou suivi d'un obstacle du cœur gauche localisé sur la voie d'éjection aortique et la seconde

comme groupe témoin de sujets sains mais justifiant d'une échographie cardiaque pour un autre motif.

Les critères de non inclusion comportaient les patients admis pour un obstacle localisé en amont du tronc artériel brachiocephalique au niveau de la valve aortique (sténose valvulaire aortique), sur la voie pulmonaire ou en présence de localisations multiples. Les critères d'exclusion comprenaient l'absence de relevé des données exigées par le protocole.

Un consentement oral a été obtenu de la part d'au moins un des deux parents après explications avancées sur les objectifs, le déroulement et les modalités de réalisation de l'étude qui comportait pour chaque enfant un interrogatoire parental sur les données administratives et anamnestiques, un examen clinique, une mesure du signal pulsatile obtenu par oxymétrie pulsée aux membres supérieur droit (MSD) et inférieur gauche (MIG) avec prise des tensions artérielles correspondantes ainsi et une échographie cardiaque.

4.3.2. Collecte des données

Le recueil des données comportait les parties suivantes :

- Les données administratives : date de naissance, sexe, terme, âge et poids le jour de réalisation des mesures
- Les éléments cliniques : type de pathologie permettant de classer les sujets au sain des deux groupes, tensions artérielles aux MSD et MIG, présence ou absence de pouls fémoraux (droite/gauche), administration éventuelle de PROSTINE® au moment de l'inclusion
- Les paramètres de monitorage obtenus par oxymétrie pulsée : fréquence cardiaque, saturations artérielles avec index de perfusion périphérique (PI) et ses variations (VPI) aux MSD et MIG
- Les paramètres anatomiques et hémodynamiques observés par échographie cardiaque et doppler : type et siège de l'obstacle, perméabilité du canal artériel, anomalies associées, ITV sous aortique et abdominale, vitesse

maximale/moyenne et gradient maximal/ moyen au niveau sous aortique et de l'aorte abdominale.

4.3.3. Déroulement de l'étude

Après vérification des critères d'inclusion et recueil du consentement parental, chaque enfant était inclus dans le groupe malade ou dans le groupe témoin puis était soumis à un examen clinique et aux explorations paracliniques définies ci-dessus dans un ordre aléatoire.

La présence ou l'absence des pouls fémoraux était affirmée par un même examinateur qui réalisait conjointement les mesures de tensions artérielles à l'aide d'un brassard adapté à l'âge de l'enfant au niveau du bras gauche et de la jambe droite. Un capteur spécifique en fonction du poids de l'enfant était ensuite appliqué au niveau du pouce droit puis de l'hallux gauche en position recommandée par le fabricant (MASIMO Corporation®) que nous avions choisi pour la précision et la fiabilité des mesures de SpO_2 mais surtout pour la mise à disposition de l'index de perfusion périphérique. Le moniteur et le capteur utilisés sont représentés figure 30.

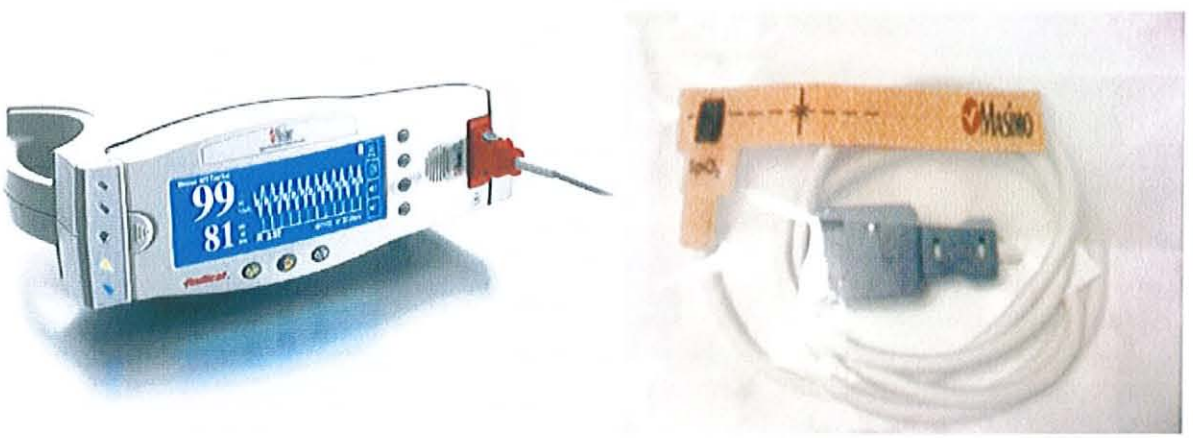


Figure 30. Appareil et capteur d'oxymétrie pulsée utilisés dans l'étude.

Après obtention d'un signal pulsatile d'intensité, de qualité suffisante et si possible net de tout artéfact à l'aide d'un oxymètre de pouls de nouvelle génération (MASIMO Radical Set), les valeurs de fréquence cardiaque, saturations artérielles, PI, VPI pré et postductales étaient notées dans la base de données de recueil de l'étude. La durée de l'enregistrement était variable selon l'état d'agitation de l'enfant.

Après avis auprès d'un cardiopédiatre sénior, une échographie cardiaque servant d'examen de référence à la classification des deux populations était alors réalisée avec analyse morphologique complète des structures cardiaques et précision de la perméabilité du canal artériel quelque soit l'âge de l'enfant. Cette dernière était ensuite complétée par une analyse Doppler permettant l'estimation des vélocités et des gradients en amont et en aval de l'obstacle au niveau sous valvulaire aortique et de l'aorte abdominale dans des incidences similaires pour chaque patient mais avec une précision restant fonction du trajet du faisceau incident avec le flux sanguin pulsatile.

4.3.4. Analyse statistique

Elle a été réalisée avec le soutien du Département d'Information Médicale (DIM) du CHRU de Nancy à l'aide du logiciel SPSS Statistics 17.0. Nous avons utilisé un test de Mann et Whitney pour les comparaisons de moyennes et un test du Khi 2 pour les variables qualitatives alors que les corrélations ont été testées par un test de Spearman. Une valeur de p inférieure à 0,05 était considérée comme significative. Les résultats sont exprimés en moyenne plus ou moins déviation standard.

4.4. Résultats

Sur une période de 10 mois, 30 patients d'âge pédiatrique ont été retenus pour notre étude avec 19 enfants sains et 11 porteurs d'une cardiopathie obstructive du cœur gauche. L'ensemble des paramètres cliniques ainsi que les mesures pré et postductale du PI ont été obtenus pour les deux populations. Concernant les paramètres échographiques, les valeurs

testées ont pu être recueillies au sein de toute la population enfants malades mais sont restées incomplètes ou indisponibles chez 7 individus sains. Au total 30 enfants ont donc été retenus pour l'analyse du PI en fonction des paramètres cliniques et 23 pour l'étude des corrélations entre mesures échographiques et PI.

Pour la population « enfants sains » qui a constitué notre groupe témoins (Statut 0), une échographie cardiaque a été proposée aux parents puis réalisée pour les motifs suivants : bilan de syndrome malformatif avec atrésie oesophagienne (n=1), malaise du nourrisson (n=1), hypertension artérielle inexpliquée (n=1), cyanose des membres inférieurs (n=1), difficultés alimentaires (n=2), détresse respiratoire (n=3), troubles du rythme cardiaque (n=6), découverte d'un souffle (n=2), suspicion de maladie de Kawasaki (n=1), suivi pour anévrysme du ventricule gauche (n=1). Aucun des individus ne s'est révélé porteur d'un obstacle gauche.

Pour la population « enfants malades », nous avons redéfini un groupe de 9 patients porteurs d'un obstacle localisé sur la voie d'éjection aortique (Statut 1 = coarctation) ainsi qu'un groupe de 2 patients atteints d'une sténose valvulaire aortique et sous aortique (Statut 2). Ces deux derniers ont été exclus de l'analyse comparative car les mesures d'IPP réalisées toutes deux en aval de l'obstacle n'étaient pas interprétables au même titre que celles effectuées de part et d'autre de l'anomalie.

Les paramètres cliniques et anatomiques ainsi que le suivi évolutif de chaque patient porteur d'une coarctation aortique sont résumés dans le tableau 1:

Patients	Type de coarctation	Age (jours)	Description anatomique	Suivi
1	Isthmique sous ductale avec bicuspidie aortique	43	Arche gothique avec isthme mesuré à 2,5 mm et prolongement diastolique HVG importante secondaire	Crafoord modifié à J 45 HTA résiduelle
2	Isthmique isolée	4	Crosse aortique modérément dilatée sur sa partie ascendante, plutôt hypoplasique (3mm) sur sa partie horizontale et très serrée au niveau isthmique	Crafoord simple à J 6 Prolongement diastolique persistant à 4 mois sans retentissement clinique
3	Syndrome de coarctation	279	Coarctation isthmique de l'aorte avec hypoplasie de l'aorte horizontale (5mm) CIV mi septale (8mm) CIA OS avec shunt interatrial Sténose valvulaire pulmonaire peu serrée Bicuspidie aortique	Fermeture percutanée de la CIV à J 378 (Amplatz) Fermeture chirurgicale par patch à J 392 Evolution favorable
4	Isthmique isolée	2662	Localisée au pied de la sous clavière gauche Légère hypoplasie d'amont sans bicuspidie aortique ni autre anomalie	Crafoord modifié à J 2699
5	Associée à un VDDI Taussig-Bing	7	Hypoplasie de l'aorte horizontale (3,2 mm) Isthme à 2 mm CIV et CIA larges (7 et 5mm)	Manœuvre de Rashkind à J 2 Cure de coarctation par technique de Waldhausen avec cerclage de l'AP à J 14
6	Isthmique en aval de la sous clavière gauche	20	Bicuspidie aortique horizontale non sténosante et non fuyante	Crafoord modifié à J 24
7	Moyennement serrée	403	Kinking isthmique avec réduction de calibre mesurée à 4 mm et ventricule gauche légèrement hypertrophique	Surveillance clinique et échographique simples
8	Syndrome de Shone	24	Petit ventricule gauche (13mm) Kinking isthmique mesuré à 2,5 mm CIA large (6mm) avec CIV multiples (sous aortique et musculaires) HTAP infra systémique	Surveillance simple puis évolution à 3 mois de vie vers une coarctation serrée Cure complète de coarctation à J 140
9	Isthmique en aval de la sous clavière gauche	38	Syndrome polymalformatif avec atrésie de l'œsophage (stade III) Hypoplasie de l'AP gauche CMH CIV musculaire (3mm) et CIA OS	Crafoord modifié à J 45 Suites simples

Tableau 1 : Caractéristiques cliniques de la population « coarctation aortique » (CIV: communication interventriculaire; CIA OS: communication interatriale ostium secondum; VDDI: ventricule droit double issue; HTAP: hypertension artérielle pulmonaire; CMH: cardiomyopathie hypertrophique ; HVG: hypertrophie ventriculaire gauche).

La comparaison entre les groupes « témoins » et « coarctation aortique » a permis de mettre en évidence les facteurs cliniques et paracliniques permettant de différencier les deux populations, avec un intérêt particulier porté sur les mesures pré et postductale de l'index de perfusion périphérique.

Les résultats sont présentés dans les tableaux 2, 3, et 4.

	Témoins	Coarctation aortique	Significativité
n	19	9	-
Sex ratio M/F	3,75	0,29	**0,01**
Poids (g)	4948	6000	NS
Age moyen et médiane (jours)	188,9 ; 25	386,5 ; 37	NS
Terme (SA)	37,9	38,0	NS
Fréquence cardiaque (BPM)	144	133	NS
Pouls fémoral droit palpé	100%	22,2%	**≤ 0,001**
Pouls fémoral gauche palpé	100%	22,2%	**≤ 0,001**
Traitement par PROSTINE®	0%	0%	NS
SpO_2 MSD (%)	98,3	96,9	NS
SpO_2 MIG (%)	98,2	98,3	NS
Tension artérielle systolique MSD (mmHg)	87,6	108,3	NS
Tension artérielle diastolique MSD (mmHg)	48,1	58	NS
Tension artérielle systolique MIG (mmHg)	86,9	73,2	NS
Tension artérielle diastolique MIG (mmHg)	48,3	41,3	NS

Tableau 2. Comparaison des caractéristiques cliniques des groupes « témoins » et « coarctation » (M: masculin ; F: féminin ; SA: semaine d'aménorrhée ; BPM: battements par minute ; MSD: membre supérieur droit ; MIG: membre inférieur gauche).

Sur le plan clinique, les éléments permettant de détecter la présence d'une coarctation dans notre population d'étude comportent la palpation des pouls fémoraux en rappelant que l'examen a le plus souvent été réalisé à l'entrée alors qu'il existait déjà une suspicion clinique et/ou échographique du diagnostic. Les mesures tensionnelles et de saturation prises isolément au membre supérieur droit et au membre inférieur gauche ne sont pas significatives. Il existe également une répartition différente au niveau du sexe entre les deux groupes avec une proportion de garçons significativement supérieure s'étant présentée dans le groupe témoins.

Concernant les données échographiques, les vitesses et gradients maximaux et moyens observés en aval de l'obstacle sont significativement inférieurs chez les enfants porteurs d'une coarctation ce qui permet de différencier les deux groupes (tableau 3).

	Témoins	Coarctation aortique	Significativité
n	11	9	-
ITV sous aortique (cm)	12,8	18	NS
V max sous aortique (m/s)	0,95	1,25	NS
V moy sous aortique	0,61	0,73	NS
Gradient max sous aortique (mmHg)	4,03	7,12	NS
Gradient moy sous aortique (mmHg)	1,96	3,33	NS
ITV aorte abdominale (cm)	13,2	12,5	NS
V max aorte abdominale (m/s)	0,87	0,52	**0,012**
V moy aorte abdominale (m/s)	0,52	0,32	**0,012**
Gradient max aorte abdominale (mmHg)	3,50	1,17	**0,012**
Gradient moy aorte abdominale (mmHg)	1,55	0,54	**0,015**
Canal artériel ouvert	10,5%	22,2%	NS

Tableau 3. Comparaison des paramètres échographiques des groupes « témoins » et « coarctation » (ITV: intégrale temps vitesse ; V max: vitesse maximale ; V moy: vitesse moyenne ; Gradient max: gradient maximal ; Gradient moy: gradient moyen).

La répartition entre les différentes valeurs observées (médiane, écart interquartile, étendue) est représentée sur la figure 31 pour les variables significatives.

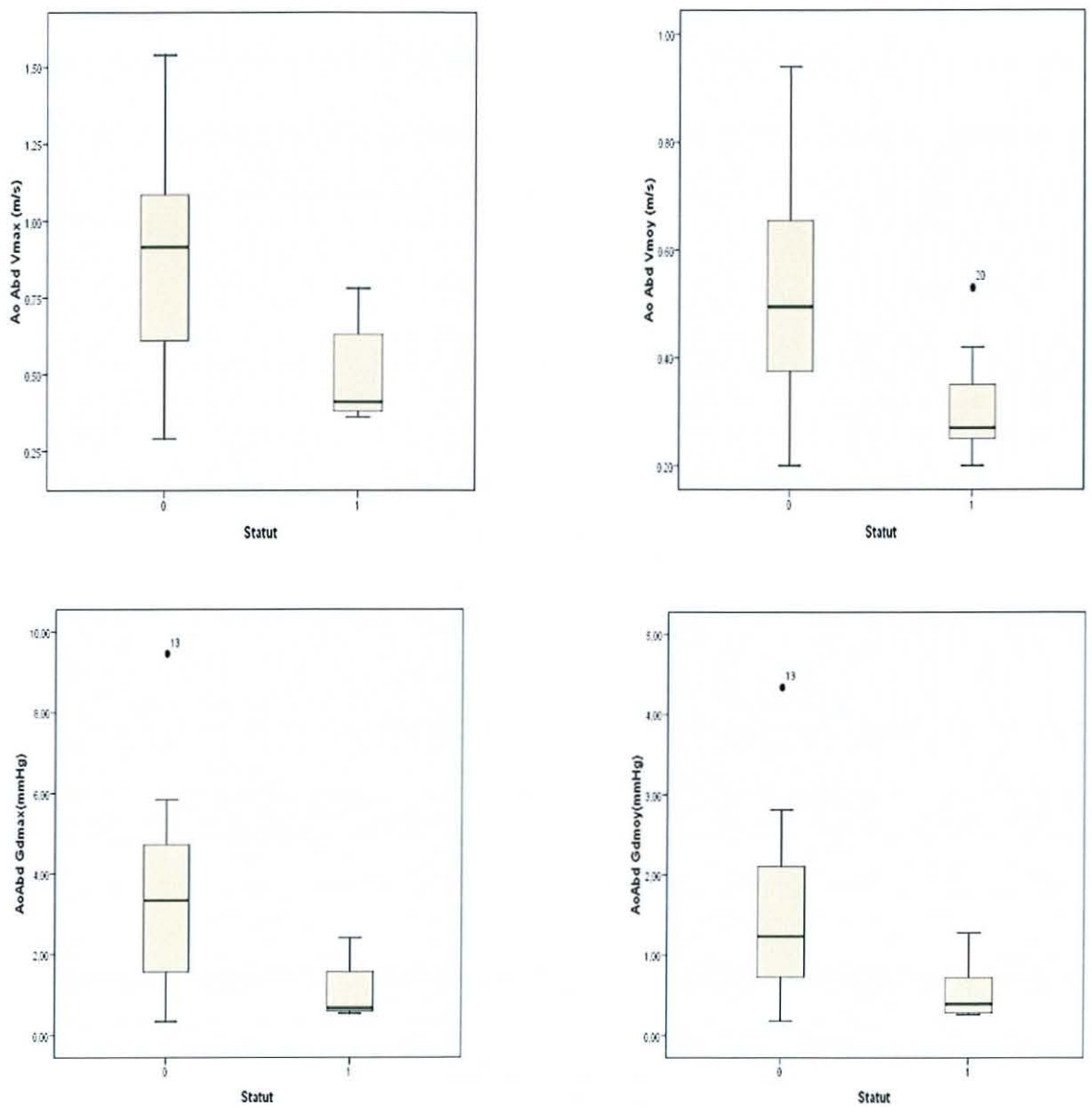


Figure 31. Box plot représentatifs des paramètres échographiques significatifs entre les deux groupes (Ao abd: aorte abdominale; V: vitesse; max: maximal; moy: moyen; Gd: gradient; Statut 0: témoins ; Statut 1: coarctation).

Concernant notre premier objectif d'étude, nous avons mis en évidence une différence entre les deux populations relative aux mesures de l'index de perfusion périphérique enregistrées au membre inférieur gauche. Ce dernier se trouve ainsi significativement diminué en aval de l'obstacle anatomique. Les autres mesures réalisées (PI au membre supérieur droit et VPI) ne

permettent pas de distinguer le groupe malade des individus sains (Tableau 4). Les valeurs d'index de perfusion périphérique observées au membre inférieur gauche et au membre supérieur droit ainsi que leur distribution dans chaque groupe sont indiquées figure 32.

Variables	Témoins	Coarctation aortique	Significativité
PI MSD	1,54 ; (0,63-3,19)	2,63 ; (0,76-5,35)	NS
PVI MSD	25 ; (10-39)	23 ; (15-37)	NS
PI MIG	1,26 ; (0,55-3,15)	0,84 ; (0,39-2,40)	**0,016**
PVI MIG	25 ; (10-45)	26 ; (15-40)	NS

Tableau 4. Comparaison des valeurs d'index de perfusion périphérique (médiane) et de ses variations avec le cycle respiratoire entre les groupes « témoins » et « coarctation » (PI: perfusion index ; PVI: pleth variability index)

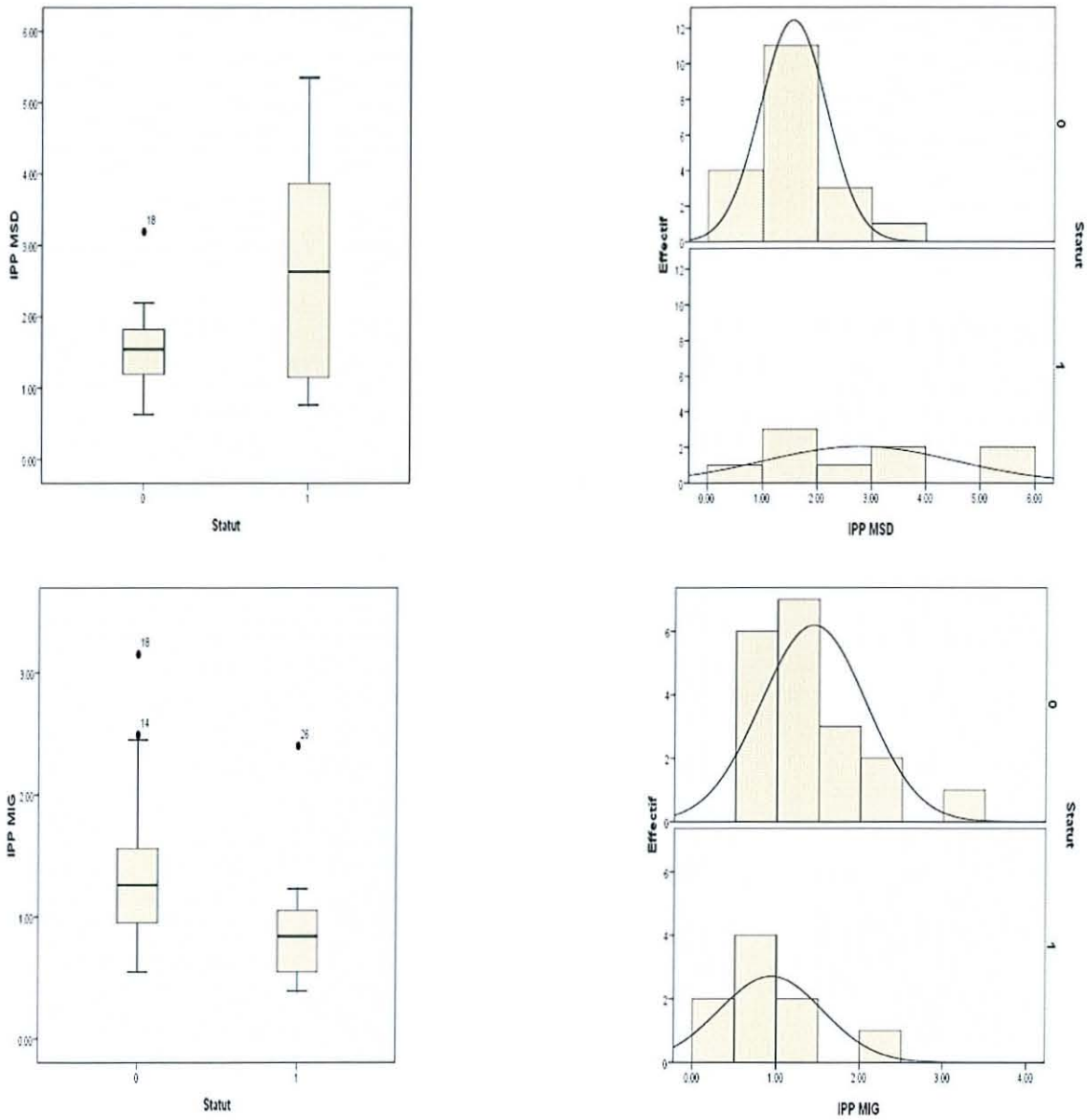


Figure 32. Valeurs et distribution du PI au membre supérieur droit et au membre inférieur gauche dans les deux groupes. Statut 0: témoins. Statut 1: malades.

A partir de l'exemple du gradient tensionnel classiquement décrit comme point d'appel d'une coarctation de l'aorte, nous avons également testé les différences pré et postductale caculées à partir des valeurs de saturation, du PI, d'ITV et de vitesses receuillies au membre supérieur droit et au membre inférieur gauche. Tous ces paramètres étudiés sont statistiquement significatifs à l'exception des valeurs d'oxymétrie avec une différence calculée plus élevée dans le groupe « coarctation » (Tableau 5).

Les valeurs obtenues sont présentées figure 33 et 34.

Variables	Témoins	Coarctation aortique	Significativité
TAS MSD – TAS MIG (mmHg)	0,68	35,1	**< 0,001**
TAD MSD – TAD MIG (mmHg)	-0,1	16,4	**0,001**
SpO_2 MSD – SpO_2 MIG (%)	0,1	- 1,44	**NS**
PI MSD – PI MIG	0,13	1,85	**< 0,001**
Sous Ao ITV – Ao abd ITV (cm)	-1,54	5,51	**0,049**
Vmax Sous Ao – Vmax abd (m/s)	0,00	0,73	**0,001**

Tableau 5. Comparaison des gradients calculés entre les groupes « témoins » et « coarctation » (TAS: tension artérielle systolique ; TAD: tension artérielle diastolique ; PI: index de perfusion périphérique ; MSD: membre supérieur droit ; MIG: membre inférieur gauche ; Ao: aortique ; abd: abdominal ; ITV: intégrale temps vitesse ; Vmax: vitesse maximale ; Vmoy: vitesse moyenne).

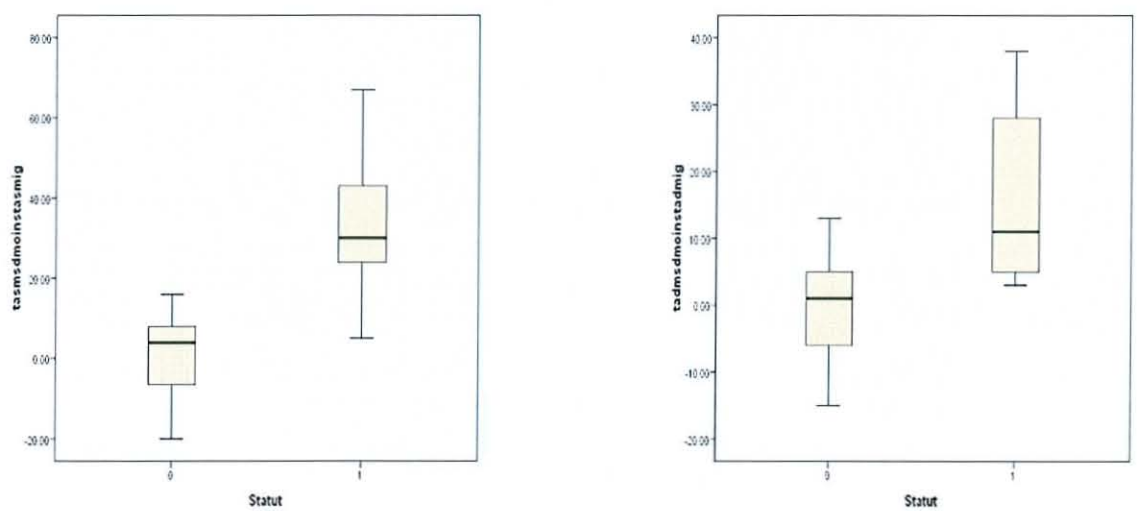


Figure 33. Gradients tensionnels observés dans les deux groupes

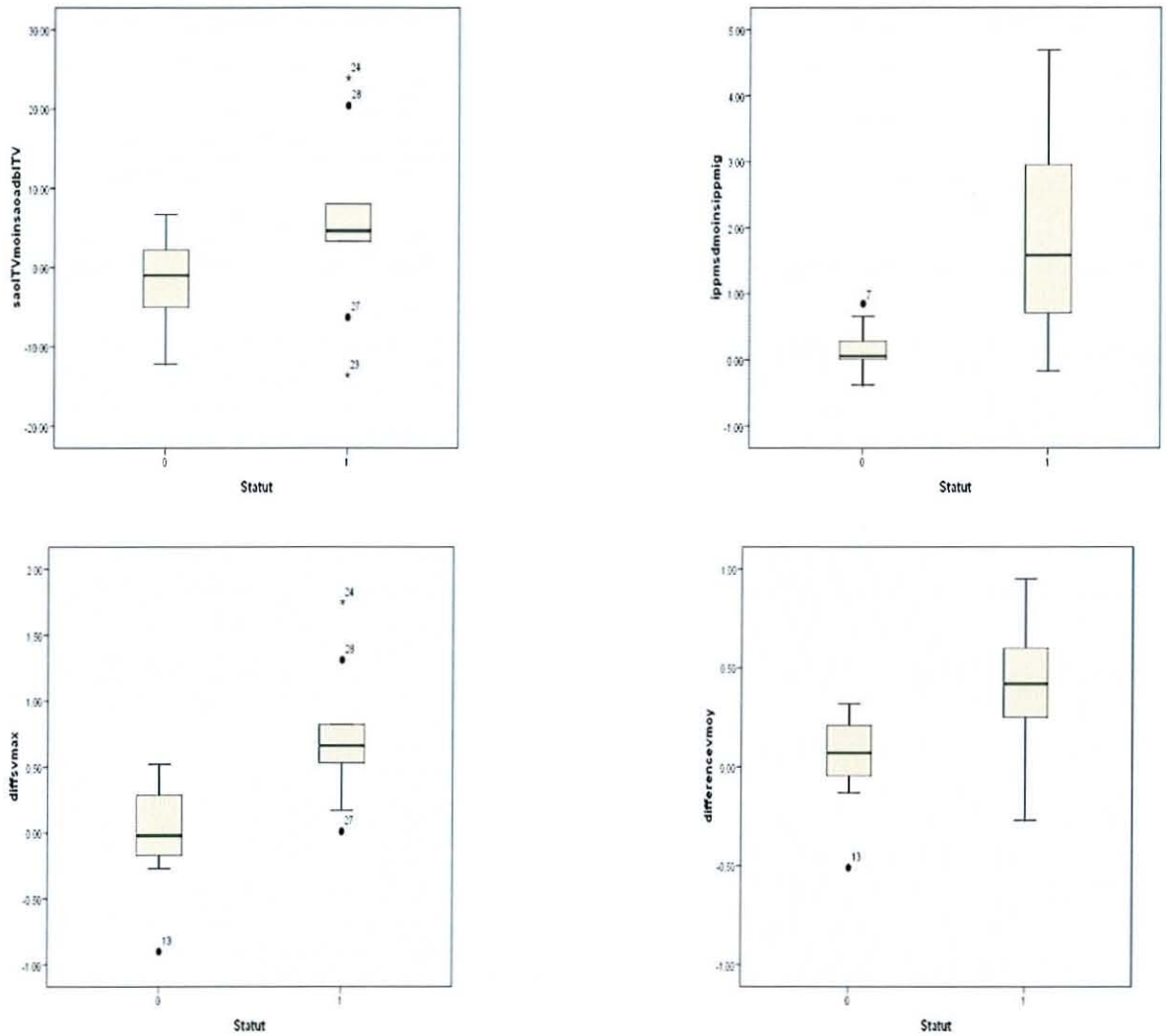


Figure 34. Gradients d'ITV, d'index de perfusion et de vitesses dans les deux groupes

Afin de mieux étudier l'intérêt de ces différentes variables à des fins de dépistage, nous avons par ailleurs établi pour chaque mesure significative une courbe ROC ce qui nous a permis de déterminer quelle était celle se prêtant le mieux à être utilisée comme test diagnostique. La valeur de référence reste le gradient tensionnel systolique, suivi par la différence de PI et le gradient tensionnel diastolique. Le gradient échographique ITV est simplement mentionné à visée comparative (Figure 35).

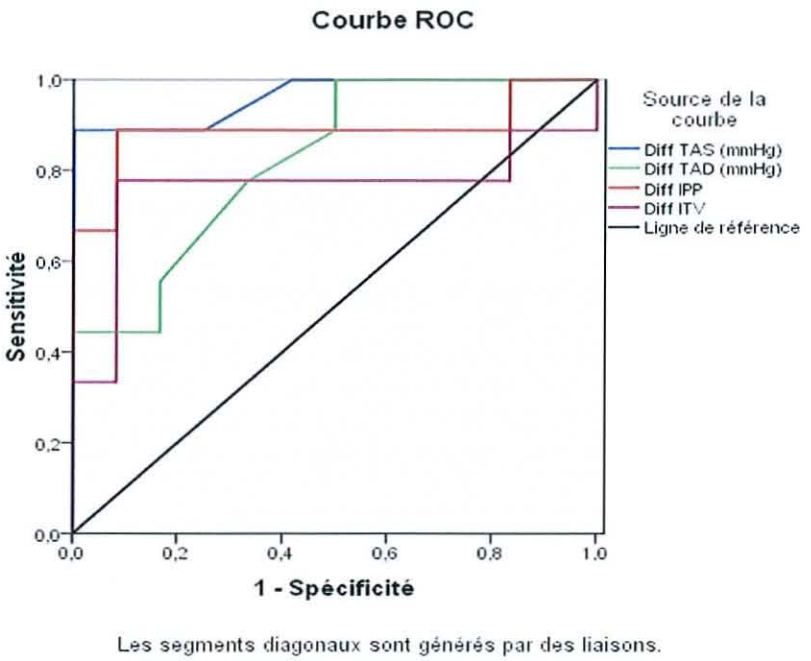


Figure 35. Courbe ROC des différents paramètres significatifs entre les deux groupes

En analysant plus précisément cette courbe, nous avons également pu déterminer deux valeurs seuil à visée diagnostique pour les deux paramètres les plus significatifs à savoir le gradient tensionnel systolique et la différence pré-postductale de PI.

Un gradient tensionnel systolique au-dessus de 18 mmHg offre ainsi une sensibilité de 89% pour une spécificité supérieure à 95% alors qu'une différence de PI au-delà de 0,50 assure une sensibilité de 89% pour une spécificité supérieure à 90%. Les valeurs seuils décisionnelles des autres paramètres (gradient ITV et de vitesses) n'ont pas été déterminées car elles ne présentent que peu d'intérêt en terme de dépistage de masse.

En dehors de cette différence significative observée entre les deux populations relative aux mesures pré et postductale de PI, il est intéressant de noter que malgré la faiblesse de notre effectif, la distribution observée des gradients de PI se rapproche de celle d'une loi normale, du moins chez les individus malades (Figure 36).

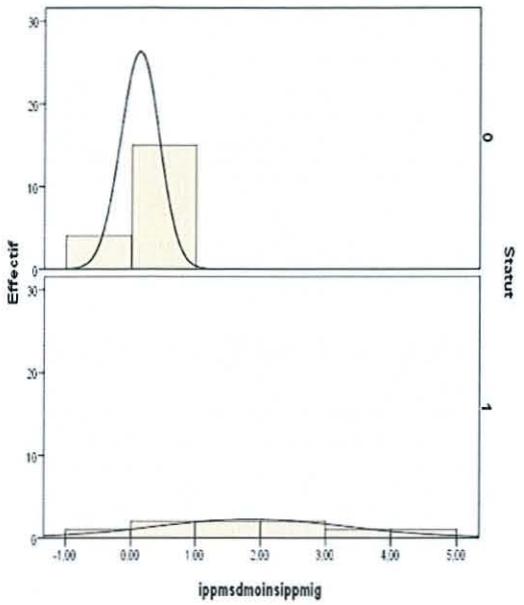


Figure 36. Répartition des valeurs observées relatives aux gradients de PI dans chaque groupe. (Statut 0 : témoins ; statut 1 : malades).

Dans un intérêt pratique et afin de ne réaliser qu'une seule mesure à des fins de dépistage, nous avons également construit une nouvelle courbe ROC ne prenant en compte que la valeur du PI mesurée au pied gauche (figure 37). Nous précisons que la valeur inverse a été utilisée pour des raisons de présentation visuelle.

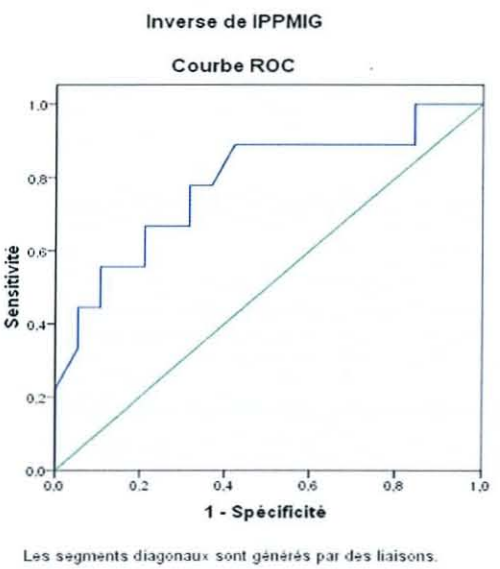


Figure 37. Courbe ROC établie à partir du paramètre IPP MIG (courbe bleue) à interpréter en fonction de la ligne de base (ligne verte).

Cette dernière nous a permis de définir une valeur seuil à 1,25 avec une sensibilité de 89% et une spécificité de 58% avec une surface calculée sous la courbe à 0,784.

Les corrélations entre les mesures de PI obtenues (MSD, MIG) et les paramètres hémodynamiques échographiques (ITV, vitesses maximale et moyenne sous aortique et abdominales) ont été testées, de même que celles avec les valeurs de tension artérielle enregistrées aux membres correspondants.

Nous avons ainsi observé une corrélation significative entre PI mesuré au pied gauche et vitesse du flux sanguin correspondant estimé par Doppler au niveau de l'aorte abdominale avec un coefficient de corrélation à 0,445 (p = 0,03). Un résultat similaire a par ailleurs été constaté entre PI enregistré à la main droite et vitesse déterminée en amont en situation en sous aortique (r = 0,424 ; p = 0,03). Les graphes sont représentés par la figure 38.

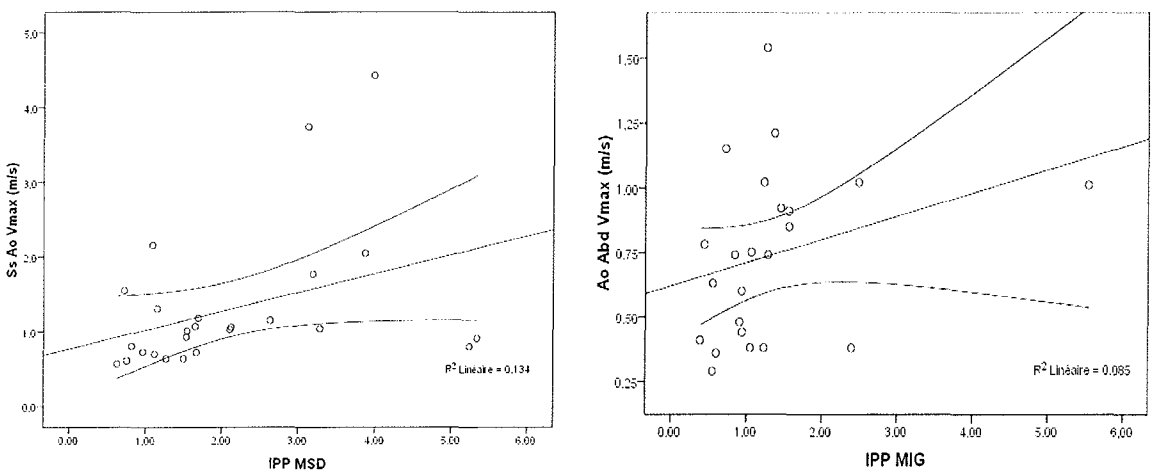


Figure 38. Courbes de corrélation entre PI pré et post-ductal et vitesses calculées par Doppler

La seconde corrélation que nous avons mise en évidence (figure 39) concerne celle entre les différences pré et post-ductale de PI et le gradient tensionnel systolique (r= 0,539 ; p = 0,003). Les autres corrélations testées pour les paramètres suivants (diff PI - diff TAD ; diff PI - diff ITV ; diff PI – diff vitesses échographiques) ne sont pas significatives. De plus, il ne semble pas exister de lien entre PI et tension artérielle mesurée au même membre, ni entre PI et ITV correspondant.

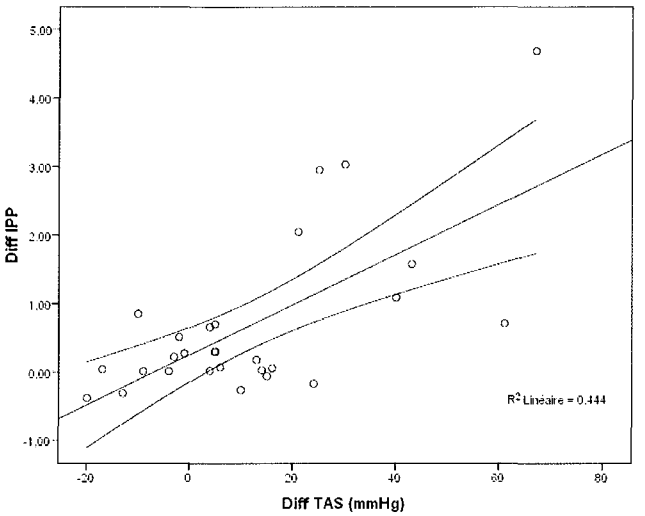


Figure 39. Courbe de corrélation entre différence pré et postductale de PI et gradient tensionnel systolique

4.5. Discussion

Conformément à notre hypothèse de départ, les valeurs pré et postductale de PI sont différentes entre les enfants sains et ceux porteurs d'une coarctation de l'aorte. Les valeurs de PI postductal sont inférieures et les différences pré/postductales de PI sont plus élevées pour ces derniers patients.

Nous avons également pu établir une corrélation entre les valeurs de PI postductal et les vitesses maximales et moyennes obtenues par échographie doppler cardiaque au niveau de l'aorte abdominale en aval de l'obstacle. La différence pré/postducale du PI est également corrélée avec le gradient tensionnel entre le membre supérieur droit et le membre inférieur gauche. Il ne semble cependant pas exister de corrélation directe entre les valeurs de PI et les tensions artérielles ou d'ITV correspondantes.

L'objet de cette étude est original. Il s'agit d'une part de la seconde étude s'intéressant à l'intérêt d'une mesure pré et postductale du PI dans les cardiopathies systémiques ductodépendantes, et d'autre part, de la première étude à établir une corrélation entre index de perfusion et les paramètres cliniques ou échographiques. La population de notre

étude est représentative des patients admis en cardiologie ou en réanimation pédiatrique pour une cardiopathie obstructive du cœur gauche avec une nette prédominance des cas de coarctation de l'aorte.

Cette étude présente néanmoins des limites. La population est restreinte (en raison de la faible incidence de la maladie avec environ un cas mensuel) et pourrait s'avérer incapable de mettre en évidence d'autres paramètres influant sur le PI. Elle est également inhomogène. Nous avons séparé le groupe « coarctation » du groupe « sténose valvulaire aortique ou sous aortique », et certaines formes de coarctation sont dites isolées alors que d'autres sont associées à d'autres malformations cardiaques modérées (CIA, CIV) ou sévères (VDDI). Le nombre restreint de malades ne nous a pas permis de réaliser de sous groupes en fonction de la sévérité de l'obstacle, de la perméabilité du canal artériel ou d'un éventuel traitement par PROSTINE® débuté au moment de l'inclusion. On pourrait penser que ces facteurs influent sur nos résultats. Il existe une différence au niveau de la répartition des sexes entre les deux populations, avec une prépondérance féminine chez les malades et un nombre plus élevé de garçons chez les individus sains, ce qui va à l'encontre des données de la littérature (31,32). Enfin il n'a pas été possible d'étudier une classe d'âge spécifique même si la majorité de nos mesures concernent des nouveaux nés et des nourrissons.

La méthodologie utilisée induit des biais. Ainsi, les mesures recueillies aussi bien cliniques (pouls, TA), oxymétriques (saturation, PI, VPI) ou échographiques n'ont pas été réalisées en aveugle, une forte suspicion diagnostique ayant déjà été posée avant l'inclusion. De plus, si un même opérateur a procédé à l'enregistrement de l'ensemble des paramètres cliniques et pléthysmographiques à l'exception d'un seul patient du groupe malade, plusieurs cardiologues ont participé à l'analyse échographique des sujets. En effet, si la méthode d'analyse des valeurs d'ITV et de vitesses est bien codifiée au niveau sous aortique, la détermination des mêmes paramètres au niveau de l'aorte abdominale reste plus discutée notamment au niveau de la zone exacte de mesure. Nous n'avons également pas déterminé de temps de moyennage des mesures pour les valeurs du PI. La durée de l'enregistrement est donc variable mais n'a pas fait l'objet d'une attention particulière. L'exactitude des différentes variables reste dépendante de la coopération et de l'état d'agitation de l'enfant.

Les autres limites de cette étude sont liées aux incertitudes rencontrées avec le PI. Nous n'avons effectué qu'une seule mesure à des fins de détection en sachant que de nombreux autres paramètres (température, activité neurohormonale, sepsis, hémodynamique centrale, médicaments, ...) peuvent entraîner des altérations de la perfusion périphérique surtout chez les patients en état instable ou critique (130) .

De nombreuses données rencontrées dans la littérature sont concordantes avec les résultats de notre étude. Premièrement sur le plan clinique, nous avons pu observer qu'il existe bien un gradient tensionnel systolique et diastolique plus élevé dans le groupe « coarctation » avec un seuil décisionnel que nous avons déterminé à 18 mmHg pour les mesures systoliques. Ce résultat est comparable à celui classiquement décrit pour faire le diagnostic de cette pathologie et qui a été établi à 20 mmHg (145). A l'opposé aucune valeur tensionnelle prise isolément n'a pu servir de critère permettant de différencier les deux populations. L'intérêt de l'absence ou de la diminution des pouls fémoraux est également retrouvée, mais il s'agit d'une évaluation subjective et à faible valeur prédictive négative ce qui explique que plus de la moitié des nouveaux nés ne sont pas dépistés par cette seule technique lors de l'examen de sortie de maternité à un âge où, le canal artériel est encore potentiellement ouvert.

Sur le plan échographique, les paramètres différents entre les deux groupes concernent ceux recueillis en aval de l'obstacle au niveau de l'aorte abdominale avec une diminution plus marquée de la vitesse des flux et du gradient de pression chez les enfants porteurs d'une coarctation de l'aorte avérée. Nous rejoignons là les résultats d'autres auteurs qui ont pu montrer le lien existant entre la réduction des vitesses enregistrée à ce niveau et la sévérité de la forme anatomique de la coarctation (146). D'autres avancent également qu'il existe une accélération du flux sur l'aorte ascendante secondairement à l'anomalie (38). Si cette dernière a bien été constatée ici avec des valeurs de vitesse maximale et moyenne supérieures dans le groupe coarctation, les différences observées n'ont pas été suffisantes pour obtenir un test significatif. Le manque de puissance lié à la petite taille de notre effectif pourrait en partie expliquer ces résultats discordants. Toutefois, il faut à nouveau préciser que ces critères échographiques n'ont d'intérêt qu'une fois le diagnostic établi et qu'ils ne

peuvent bien entendu pas être appliqués chez tous les nouveaux nés pour des raisons de coût, de formation du personnel, et de durée de réalisation des mesures.

Sur le plan oxymétrique, nous n'avons pas noté de différence au niveau des valeurs de saturation postductale enregistrées entre les deux groupes contrairement aux travaux de Hoke (92). A l'inverse, la saturation postductale mesurée dans le groupe coarctation était même supérieure à la saturation préductale ce qui va à l'encontre de l'hypothèse selon laquelle le shunt droit-gauche par le canal artériel serait à l'origine d'une saturation plus faible au membre inférieur. L'explication de cette divergence de résultats pourrait être liée à la catégorie d'âge différente des populations étudiées dans ces études. En effet, les valeurs observées dans l'étude précédemment citée ont uniquement été recueillies entre les premières heures et les premiers jours de vie alors que nous avons réalisé des mesures plus tardives avec un canal artériel fermé dans la majorité des cas.
Hoke et al. démontraient également des différences entre les valeurs de saturation pré et postductales (SpO_2 MSD – SpO_2 MIG), elles ne le sont pas dans notre étude entre les deux groupes et en particulier il n'existe chez aucun individu du groupe « coarctation » de valeur supérieure à 3%. Là encore la méthode de notre étude ne nous ont pas permis d'étudier cette variable lors de mise en place de la circulation transitionnelle pour tous les patients. Granelli et al. avaient constaté que 50% des nouveaux nés porteurs de ce type de pathologie n'ont pu être dépistés par cette technique de gradient oxymétrique (97).

Plusieurs données de la littérature permettent de comparer nos mesures de PI. Chez l'adulte, une étude descriptive s'intéressant aux valeurs de l'index de perfusion chez des sujets sains et en état critique a montré une large dispersion des mesures enregistrées avec une valeur seuil établie à 1,4 pour identifier les deux groupes (147). Le système utilisé était un moniteur Philips Medical System Virida/56S avec des limites d'index de perfusion haute et basse annoncées par le fabricant de 0,3-10. Même s'il s'agit d'une population différente au niveau de l'âge et des pathologies observées, cette dernière se rapproche de celle de notre étude que nous avons déterminée à 1,25 et qui témoigne également d'une situation à risque en terme de perfusion périphérique. La distribution des valeurs de PI semble également plus étendue dans la population saine que dans la population malade, que ce soit dans notre groupe pédiatrique ou dans ce groupe d'adultes. Une autre étude menée dans

une population d'expectantes et de nouveaux nés a montré que le PI maternel observé lors de la phase préanesthésique d'une césarienne programmée est un facteur prédictif indépendant de survenue d'un épisode de détresse respiratoire néonatal précoce (148). Toutes les grossesses avaient été menées à terme sans incident particulier avec une valeur décisionnelle fixée à 1,9. L'hypothèse avancée est celle d'une relation entre index de perfusion et maladie inflammatoire placentaire révélée par l'étude histologique en l'absence de manifestations cliniques maternelles. Si les mécanismes visant à expliquer ce lien demeurent encore incertains, on peut par ailleurs supposer que d'autres facteurs soient à l'origine d'un défaut de la perfusion périphérique objectivé par le PI. Ainsi, en 2005 dans une population de nouveaux nés à terme sains ou porteurs d'une infection péri-natale, De Felice et al. démontraient que les patients infectés avaient un PI enregistré au pied à 1 et 5 minutes de vie significativement plus bas que les individus sains (1,74 vs 4,50 et 2,18 vs 4,42, $p \leq 0,0001$) avec des paramètres d'adaptation cliniques également inférieurs (142). Même s'il est difficile de comparer nos résultats avec ceux présentés ici en raison de la moyenne d'âge et du contexte, l'index de perfusion semble dans les deux cas un outil intéressant afin d'identifier des populations présentant des troubles circulatoires. Les résultats que nous avons obtenus en terme de sensibilité et de spécificité pour une valeur seuil de PI de 1,25 au pied gauche (89% et 58%) sont inférieurs à ceux décrits (100% et 99,4%).

Les enfants dont les valeurs de PI sont anormalement basses doivent faire l'objet d'une attention particulière afin de ne pas être regroupés de manière trop hâtive dans le groupe des faux positifs. Il arrive ainsi que certains enfants ne s'avèrent pas porteurs de la pathologie recherchée mais que la baisse du PI soit secondaire à une autre étiologie. Cette situation a été observée dans l'étude précédente où les deux seuls nouveau-nés faussement positifs et n'ayant pas de chorioamniotite souffraient d'une cardiopathie congénitale. L'un avait une anomalie d'Ebstein avec un PI mesuré au pied dans les 5 minutes suivant la naissance à 0,68. L'autre était porteur d'une cardiopathie obstructive du cœur gauche (coarctation) avec une mesure postductale à la cinquième minute de 0,75. Ces patients se situaient donc au dessous de notre seuil de 1,25 en sachant que les mesures effectuées ici étaient issues du même appareil. Certains faux positifs de notre étude pourraient ainsi s'expliquer par le fait que nous avons choisi des enfants indemnes de cardiopathie obstructive gauche mais potentiellement porteurs d'une autre affection ayant justifié la

réalisation d'une échographie cardiaque. Les quatres valeurs les plus basses concernent ainsi deux enfants porteurs d'une pathologie respiratoire (pneumopathie, bronchiolite) avec des valeurs respectives de 0,71 et 0,55 et deux atteints de troubles du rythme cardiaque (flutter ou tachycardie supraventriculaire) avec des valeurs respectives de 0,96 et 0,94. Aucune étude publiée à ce jour n'a étudié les variations de PI dans ce type de pathologies mais il est probable qu'elles soient également à l'origine de troubles de la perfusion distale.

En partant de cette constatation que le PI pouvait être utilisé comme moyen de détection des maladies causant des troubles circulatoire, certains auteurs ont réussi à déterminer une gamme de valeurs normales chez le nouveau né afin de les comparer à celles d'un groupe de 9 sujets souffrant de circulation systémique ductodépendante (149). Cette étude multicentrique de dépistage par oxymétrie pulsée a ainsi été la première dans laquelle une mesure pré-ductale et une mesure postductale ont à la fois été réalisées avant le jour de sortie de la maternité, à un âge compris entre 1h et 5 jours. L'appareil utilisé était identique au nôtre. Les courbes de distribution des valeurs PI MSD et PI MIG qu'observaient les auteurs n'étaient pas de distribution normale, ce qui est concordant avec nos résultats. Les travaux de Lima et al. aboutissaient à cette même conclusion (147). Les différences moyennes (PI MSD – PI MIG) que nous avons calculées sont également assez proches de celle retrouvées par Granelli et al. avec des valeurs respectives de -0,02 et 0,13 pour le groupe témoin. Notre étude est par contre la seule à avoir établi de manière spécifique une différence moyenne élevée dans le groupe malade avec une valeur de 1,85. Les valeurs de PI recueillies dans les deux groupes COG peuvent être difficilement comparées en raison du caractère plus hétérogène de la population de malades de l'étude suédoise (4 coarctations aortiques, 2 interruptions de l'arche aortique, 2 hypoplasies du cœur gauche et une sténose valvulaire aortique critique). Nous avons établi pour le sous groupe « coarctation » une valeur postductale seuil de 1,25 pour laquelle la probabilité de coarctation est de 89%, alors que tous les patients de l'étude de Granelli avaient un PI pré ou postductal inférieur à 1,00 et que 56% d'entre eux étaient en dessous de la limite de 0,70. Il paraît difficile de déterminer une valeur seuil de détection valable pour toutes les COG.

Notre étude tend à démontrer que l'analyse d'un seul paramètre objectif (PI MIG < 1,25) mesuré à une seule extrémité peut être un moyen de détection à lui seul des sujets porteurs

d'une coarctation de l'aorte. En effet, ni les valeurs de tension artérielle ni les chiffres de saturation pris isolément dans notre population ne permettent d'identifier les sujets sains des sujets atteints de cette pathologie. De plus, il reprend toutes les conditions indispensables que doit comporter un test de dépistage :

- Sensible et spécifique
- Simple et rapide d'utilisation
- Non invasif et non douloureux
- Economique
- Affection relativement fréquente
- Pronostic de l'affection modifié par la prise en charge précoce

On augmente la puissance de ce test, par la réalisation d'une seconde mesure du PI au membre supérieur. La différence de PI dont la valeur seuil est établie à 0,50 offre une sensibilité de 89% pour une spécificité de 90%. Ces résultats sont certes légèrement inférieurs à ceux observés avec le calcul du gradient tensionnel mais l'AUC de 0,889 est supérieure à celle des paramètres calculés par échographie cardiaque. Le seul cas de faux négatif observé dans notre étude concerne celui d'un nouveau né âgé de 24 jours au moment du recueil avec une diff PI < 0,50. La forme était plus celle d'un kinking aortique avec légère extension diastolique qu'une véritable forme de coarctation. Un retour au domicile avec une surveillance clinique et échographique simple a eu lieu 6 jours après l'inclusion puis l'évolution a finalement été celle d'une coarctation avec cure complète réalisée à 3 mois de vie (patient N° 8). Le fait de n'avoir pas dépisté cet enfant n'aurait donc pas entraîné de conséquences immédiates.

Ce nouvel index objectif se présente comme une méthode originale, non invasive et fiable dans la détection de certains patients à risque de troubles circulatoires et notamment ceux porteurs d'une cardiopathie congénitale non diagnostiquée en période anténatale. En comparaison avec les stratégies antérieures basées sur la saturation et de part son lien étroit avec l'oxymétrie pulsée, il offre à ce jour la seule mesure capable d'identifier à la fois cardiopathies cyanogènes et systémiques ducto-dépendantes. Il peut être un complément

utile ou même remplacer les évaluations cliniques reposant sur la palpation des pouls fémoraux et le gradient tensionnel.

Conclusion

Les enfants souffrant d'une maladie cardiaque congénitale ne sont parfois pas détectés lors des examens physiques néonataux de routine. Il a été montré que le dépistage néonatal échouait principalement sur certaines formes de cardiopathies dites systémiques ductodépendantes, en raison de l'absence de manifestations cliniques évidentes observées lors de l'examen de sortie de maternité, à un âge où, le canal artériel est encore potentiellement ouvert. Ces malformations non diagnostiquées présentant le plus de risque de défaillance circulatoire peuvent être regroupées sous le terme de cardiopathies obstructives du cœur gauche représentées principalement par la coarctation de l'aorte.

L'index de perfusion périphérique (PI), est un nouveau paramètre obtenu à partir de l'analyse de la courbe de pléthysmographie, et semble un outil intéressant pour identifier les patients porteurs de ces pathologies. En montrant des valeurs anormalement basses en aval de l'obstacle anatomique, il offre une nouvelle technique facile d'utilisation, fiable, non invasive mais surtout beaucoup moins subjective que l'examen clinique. Son efficacité peut même s'avérer encore supérieure en prenant le soin de réaliser le calcul de la différence pré et postductale.

Même s'il ne peut être considéré comme une mesure physiologique puisqu'établie à partir d'un calcul spectrophotomètrique, l'existence d'une corrélation avec les valeurs cliniques tensionnelles et certains paramètres obtenus par doppler cardiaque (vitesse des flux sanguins) ne fait que renforcer l'intérêt que doit être apporté à ce nouvel indice.

Bien que notre effectif soit faible et que des études prospectives soient nécessaires pour confirmer ces résultats, nous pensons que la mesure du PI est un outil fiable de détection des enfants porteurs d'une coarctation de l'aorte. L'oxymétrie pulsée combinée à cet index de perfusion présenterait alors l'intérêt majeur de dépister à la fois les cardiopathies cyanogènes et les obstacles du cœur gauche ducto-dépendants et serait une aide précieuse au pédiatre de maternité lors de l'examen de sortie systématique.

RÉFÉRENCES BIBLIOGRAPHIQUES

1. Meberg A. **Critical heart defects--the diagnostic challenge.** *Acta Paediatr* 2008, 97:1480-3.

2. Wren C, Reinhardt Z, Khawaja K. **Twenty-year trends in diagnosis of life-threatening neonatal cardiovascular malformations.** Arch Dis Child Fetal Neonatal 2008, 93:F33-5.

3. Abu-Harb M, Hey E, Wren C. **Death in infancy from unrecognised congenital heart disease.** *Arch Dis Child* 1994, 71:3-7.

4. Kuehl KS, Loffredo CA, Ferencz C. **Failure to diagnose congenital heart disease in infancy.** *Pediatrics* 1999, 103:743-7.

5. Lupinetti FM. **Left ventricular outflow obstruction.** *Semin Thorac Cradiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu* 2004, 7:102-6.

6. Clark EB. **Pathogenetic mechanisms of congenital cardiovascular malformation revisited.** *Semin Perinatol* 1996, 20:465-72.

7. Hove JR, Koster RW, Forouhar AS, Acevedo-Bolton G, Fraser SE et al. **Intracardiac fluid forces are an essential epigenetic factor for embryonic cardiogenesis.** *Nature* 2003, 421:72-7.

8. Hornberger LK, Need L, Benacerraf BR. **Development of significant left and right ventricular hypoplasia in the second and third trimester in fetus.** *J Ultrasound Med* 1996, 15:655-9.

9. Rudolph AM. **The fetal circulation and congenital heart disease.** *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2009.

10. Pernot C, Worms AM, Dambrine P, Goepfert PC, Ravault MG. **L'épreuve d'effort dans les sténoses aortiques congénitales.** *Arch Mal Cœur* 1978, 71:517-25.

11. Schleich JM, Rey C, Prat A, Marache P, Cajot MA et al. **Dilatation of critical aortic value stenosis in infants under 3 months of age. Our experience from 15 cases.** *Arch Mal Cœur* 1993, 86:549-54.

12. Carlgren LE, Ericson A, Källen B. **Monitoring of congenital cardiac defects.** *Pediatr Cardiol* 1987, 8:247-56.

13. Hanna EJ, Nevin NC, Nelson J. **Genetic study of congenital heart defects in Northern Ireland (1974-1978).** *Med Genet* 1994, 31:858-63.

14. Abu-Harb M, Wyllie J, Hey E, Richmond S, Wren C. **Presentation of obstructive left heart malformations in infancy.** *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 1994, 71:F179-83.

15. Batisse A. **Etiologies des cardiopathies congénitales.** In: Doin Editeurs eds. *Cardiologie Pédiatrique Pratique 2ème édition* 2002, p.36.

16. Mc Bride KL, Marengo L, Canfield M, Langlois P, Fixler D et al. **Epidemiology of noncomplex left ventricular outflow tract obstruction malformations (aortic valve stenosis, coarctation of the aorta, hypoplastic left heart syndrome) in Texas, 1999-2001.** *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol* 2005, 73:555-61.

17. McBride KL, Pignatelli R, Lewin M, Ho T, Fernbach S et al. **Inheritance analysis of congenital left ventricular outflow tract obstruction malformations: Segregation, multiplex relative risk, and heritability.** *Am J Med Genet A* 2005, 134:180-6.

18. Correa-Villasenor A, McCarter R, Downing J, Ferencz C. **White-black differences in cardiovascular malformations in infancy and socioeconomic factors. The Baltimore-Washington Infant Study Group.** Am J Epidemiol 1991, 134:393-402.

19. Pradat P, Francannet C, Harris JA, Robert E. **The epidemiology of cardiovascular defects, part 2: a study based on data from three large registries of congenital malformations**. *Pediatr Cardiol* 2003, 24:195-221.

20. Tikkanen J, Heinonen OP. **Risk factors for coarctation of the aorta.** *Teratology* 1993, 47(6):565-72.

21. Wollins DS, Ferencz C, Boughman JA, Loffredo CA. **A population-based study of coarctation of the aorta: comparisons of infants with and without associated ventricular septal defect.** *Teratology* 2002, 65(5):206.

22. Wren C, Richmond S, Donaldson L. **Temporal variability in birth prevalence of cardiovascular malformations.** *Heart* 2000, 83:414-9.

23. Völkl TM, Degenhardt K, Koch A, Simm D, Dörr HG et al. **Cardiovascular anomalies in children and young adults with Ullrich-Turner syndrome the Erlangen experience.** *Clin Cardiol* 2005, 28:88-92.

24. Grossfeld PD, Mattina T, Lai Z, Favier R, Jones KL et al. **The 11q terminal deletion disorder: a prospective study of 110 cases.** *Am J Med Genet A* 2004, 129:51-61.

25. Digilio MC, Marino B, Toscano A, Giannotti A, Dallapiccola B. **Congenital heart defects in Kabuki syndrome**. *Am J Med Genet* 2001, 100:269-74.

26. Bajolle F, Zaffran S, Bonnet D. **Genetics and embryological mechanisms of congenital heart diseases.** *Arch Cardiovasc Dis* 2009, 102:59-63.

27. Lindsay EA, Vitelli F, Su H, Morishima M, Huynh T. **Tbx1 haploinsufficieny in the DiGeorge syndrome region causes aortic arch defects in mice.** *Nature* 2001, 410:97-101.

28. Brooke BS, Bayes-Genis A, Li DY. **New insights into elastin and vascular disease.** *Trends Cardiovasc Med* 2003, 13:176-81.

29. Brenner JI, Berg KA, Schneider DS, Clark EB, Boughman JA. **Cardiac malformations in relatives of infants with hypoplastic left-heart syndrome.** *Am J Dis Child* 1989, 143:1492-4.

30. Cripe L, Andelfinger G, Martin LJ, Shooner K, Benson DW. **Bicuspid aortic valve is heritable.** *J Am Coll Cardiol* 2004, 44:138-43.

31. Gerboni S, Sabatino G, Mingarelli R, Dallapiccola B. **Coarctation of the aorta, interrupted aortic arch, and hypoplastic left heart syndrome in three generations.** *J Med Genet* 1993, 30:328-9.

32. McElhinney DB, Geiger E, Blinder J, Benson DW, Goldmuntz E. **NKX2.5 mutations in patients with congenital heart disease.** *J Am Coll Cardiol* 2003, 42:1650-5.

33. Garg V, Muth AN, Ransom JF, Schluterman MK, Barnes R et al. **Mutations in NOTCH1 cause aortic valve disease.** *Nature* 2005, 437:270-4.

34. Kappetein AP, Gittenberger de Groot AC, Zwindermann AH, Rohmer J, Poelmann RE et al. **The neural crest as a possible pathogenetic factor in coarctation of the aorta and bicuspid aortic valve.** *J Cardiovasc Thorac Surg* 1991, 102:830-6.

35. Rosenthal E. **Coarctation of the aorta from fetus to adult: curable condition or life long disease process?** *Heart* 2005, 91:1495-502.

36. Polson JW, McCallion N, Waki H, Thorne G, Tooley MA et al. **Evidence for cardiovascular autonomic dysfunction in neonates with coarctation of the aorta.** *Circulation* 2006, 113:2844-50.

37. Valenzuela Garcia LF, Vazquez Garcia R, Pastor Morales L, Calvo Jambrina R, Rodriguez Hernandez MJ et al. **Aortic coarctation : different anatomo-clinical forms depending on the age of presentation.** *Rev Esp Cardiol* 1998, 51:572-81.

38. Wyse RK, Robinson PJ, Deanfield JE, Tunstall Pedoe DS, Macartney FJ. **Use of continuous wave Doppler ultrasound velocimetry to assess the severity of coarctation of the aorta by measurement of aortic flow velocities.** *Br Heart J* 1984, 52:278-83.

39. Houston AB, Simpson IA, Pollock JC, Jamieson MP, Doig WB et al. **Doppler ultrasound in the assessment of severity of coarctation of the aorta and interruption of the aortic arch.** *Br Heart J* 1987, 57:38-43.

40. Teien DE, Wendel H, Bjornebrink J, Ekelund L. **Evaluation of anatomical obstruction by Doppler echocardiography and magnetic resonance imaging in patients with coarctation of the aorta.** *Br Heart J* 1993, 69:352-5.

41. Papavero R, Kastler B, Clair C, Litzler J, Delabrousse E et al. **Thoracic aortic coarctation : MRI evaluation and follow-up.** *J Radiol* 2001, 82:539.

42. Hascoët JM, Didier F, Monin P, Vert P. **Efficiency of prostaglandin E1 in a tiny baby with coarctation of the aorta and ligated ductus arteriosus.** *Acta Paediatr* 1992, 81:938-40.

43. Crafoord C. **Classics in thoracic surgery. Correction of aortic coarctation.** *Ann Thorac Surg* 1980, 30:300-2.

44. Rodriguez RA, Weerasena N, Cornel G, Splinter WM, Roberts DJ. **Cerebral effects of aortic clamping during coarctation repair in children: a transcranial Doppler study.** *Eur J Cardiothorac Surg* 1998, 13:124-9.

45. Corno AF, Botta U, Hurni M, Payot M, Sekarski N et al. **Surgery for aortic coarctation: a 30 years experience.** *Eur J Cardiothorac Surg* 2001, 20:1202-6.

46. Cobanoglu A, Thyagarajan GK, Dobbs JL. **Surgery for coarctation of the aorta in infants younger than 3 months: end-to-end repair versus subclavian flap angioplasty: is either operation better?** *Eur J Cardiothorac Surg* 1998, 14:19-25.

47. Zehr KJ, Gillinov M, Redmond JM, Greene PS, Kan JS et al. **Repair of coarctation of the aorta in neonates and infants : a thirty-years experience.** *Ann Thorac Surg* 1995, 59:33-41.

48. Smaill BH, McGiffin DC, Legrice IJ, Young AA, Hunter PJ et al. **The effect of synthetic patch repair of coarctation on regional deformation of the aortic wall.** *J Thorac Cardiovasc Surg* 2000, 120:1053-63.

49. Lee CL, Lin JF, Hsieh KS, Lin CC, Huang TC. **Ballon angioplasty of native coarctation and comparison of patients younger and older than 3 months.** *Circ J* 2007, 71:1781-4.

50. Park Y, Lucas VW, Sklansky MS, Kashani IA, Rothman A. **Balloon angioplasty of native aortic coarctation in infants 3 months of age and younger.** *Am Heart J* 1997, 134:917-23.

51. Gibbs JL. **Treatment options for coarctation of the aorta.** *Heart* 2000, 84:11-3.

52. O' Sullivan JJ, Derrick G, Darnell R. **Prevalence of hypertension in children after early repair of coarctation of the aorta: a cohort study using casual and 24-hour blood pressure measurement.** *Heart* 2002, 88:163-6.

53. Bonnet D, Auriacombe L, Pedroni E, Balleux F, Sidi D et al. **Late systemic hypertension and aortic arch geometry after successful repair of coarctation of the aorta.** *Eur Heart J* 2004, 25:1853-9.

54. Johnson D, Perrault H, Vobecky SJ, Trudeau F, Delvin E et al. **Resetting of the cardiopulmonary baroreflex 10 years after surgical repair of coarctation of the aorta.** *Heart* 2001, 85:318-25.

55. Giuffre M, Ryerson L, Chapple D, Crawford S, Harder J et al. **Nonductal dependent coarctation: a 20-year study of morbidity and mortality comparing early-to-late surgical repair.** J Natl Med Assoc 2005, 97:352-6.

56. Oliver JM, Gallego P, Gonzalez A, Aroca A, Bret M et al. **Risk factors for aortic complications in adults with coarctation of the aorta.** *J Am Coll Cardiol* 2004, 44:1641-7.

57. Franklin O, Burch M, Manning N, Sleeman K, Gould S et al. **Prenatal diagnosis of coarctation of the aorta improves survival and reduces morbidity.** *Heart* 2002, 87:67-9.

58. Kirk JS, Riggs TW, Comstock CH, Lee W, Yang SS et al. **Prenatal screening for cardiac anomalies: the value of routine addition of the aortic root to the four-chamber view.** *Obstet Gynecol* 1994, 84:427-31.

59. Eapen RS, Rowland DG, Franklin WH. **Effect of prenatal diagnosis of critical left heart obstruction on perinatal morbidity and mortality.** *Am J Perinatol* 1998, 15:237-42.

60. Yates RS. **The influence of prenatal diagnosis on postnatal outcome in patients with structural congenital heart disease.** *Prenat Diagn* 2004, 24:1143-9.

61. Bonnet D, Coltri A, Butera G, Fermont L, Le Bidois J et al. **Detection of transposition of the great arteries in fetuses reduces neonatal morbidity and mortality.** *Circulation* 1999, 99:916-8.

62. Mahle WT, Clancy RR, McGaurn SP, Goin JE, Clark BJ. **Impact of prenatal diagnosis on survival and early neurologic morbidity in neonates with the hypoplastic left heart syndrome.** *Pediatrics* 2001, 107:1277-82.

63. Meyer-Wittkopf M, Cooper S, Sholler G. **Correlation between fetal cardiac diagnosis by obstetric and pediatric cardiologist sonographers and comparison with postnatal findings.** *Ultrasound Obstet Gynecol* 2001, 17:392-7.

64. Stoll C, Garne E, Clementi M; EUROSCAN Study Group. **Evaluation of prenatal diagnosis of associated congenital heart diseases by fetal ultrasonographic examination in Europe.** *Prenat Diagn* 2001, 21:243-52.

65. Allan LD, Chita SK, Anderson RH, Fagg N, Crawford DC et al. **Coarctation of the aorta in prenatal life: an echocardiographic, anatomical, and functional study.** *Br Heart J* 1988, 59:356-60.

66. Sharland GK, Chan KY, Allan LD. **Coarctation of the aorta: difficulties in prenatal diagnosis.** *Br Heart J* 1994, 71:70-5.

67. Hornberger LK, Sanders SP, Rein AJ, Spevak PJ, Parness IA et al. **Left heart obstructive lesions and left ventricular growth in the midtrimester fetus. A longitudinal study.** *Circulation* 1995, 92:1531-8.

68. Gardiner HM, Kumar S. **Fetal cardiac interventions.** *Clin Obstet Gynecol* 2005, 48(4):956-63.

69. Head CE, Jowett VC, Sharland GK, Simpson JM. **Timing of presentation and postnatal outcome of infants suspected of having coarctation of the aorta during fetal life.** *Heart* 2005, 91:1070-4.

70. Hornberger LK, Sahn DJ, Kleinman CS, Copel J, Silverman NH. **Antenatal diagnosis of coarctation of the aorta: a multicenter experience.** *J Am Coll Cardiol* 1994, 23:417-23.

71. Meberg A, Brügmann-Pieper S, Due R Jr, Eskedal L, Fagerli I et al. **First day of life pulse oximetry screening to detect congenital heart defects.** *J Pediatr* 2008, 152:761-5.

72. Silove ED. **Assessment and management of congenital heart disease in the newborn by the district paediatrician.** *Arch Dis Child Fetal Neonatal* 1994, 70:F71-4.

73. Kuehl KS, Loffredo CA, Ferencz C. **Failure to diagnose congenital heart disease in infancy.** *Pediatrics* 1999, 103:743-7.

74. Moss AJ. **Clues in diagnosing congenital heart disease.** *West J Med* 1992, 156:392-8.

75. Harris JP. **Consultation with the specialist. Evaluation of heart murmurs.** *Pediatr Rev* 1994, 15:490-4.

76. Ainsworth S, Wyllie JP, Wren C. **Prevalence and clinical significance of cardiac murmurs in neonates.** *Arch Dis Child Fetal Neonatal* 1999, 80:F43-5.

77. Arlettaz R, Archer N, Wilkinson AR. **Natural history of innocent heart murmurs in newborn babies: controlled echocardiographic study.** *Arch Dis Child Fetal Neonatal* 1998, 78:F166-70.

78. Patton C, Hey E. **How effectively can clinical examination pick up congenital heart disease at birth?** *Arch Dis Child Fetal Neonatal* 2006, 91:F263-7.

79. Richmond S, Wren C. **Early diagnosis of congenital heart disease.** *Semin Neonatol* 2001, 6:27-35.

80. Ward KE, Pryor RW, Matson JR, Razook JD, Thompson WM et al. **Delayed detection of coarctation in infancy: implications for timing of newborn follow-up.** *Pediatrics* 1990, 86:972-6.

81. Novitzky D, Sanchez HE, Human D, Barnard CN. **The significance of femoral pulses in coarctation of the aorta.** *S Afr Med J* 1984, 65:755-7.

82. Crossland DS, Furness JC, Abu-Harb M, Sadagopan SN, Wren C. **Variability of four limb blood pressure in normal neonates.** *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2004, 89:F325-7.

83. Wilson N, Sutherland GR, Gibbs JL, Dickinson DF, Keeton BR. **Limitations of Doppler ultrasound in the diagnosis of neonatal coarctation of the aorta.** *Int J Cardiol* 1989, 23:87-9.

84. Kovacikova L, Dakkak K, Skrak P, Zahorec M, Holan M. **Neonates with left-sided obstructive heart disease: clinical manifestation and management at primary care hospitals.** *Bratisl Lek Listy* 2007, 108:316-9.

85. Chang RK, Gurvitz M, Rodriguez S. **Missed diagnosis of critical congenital heart disease.** *Arch Pediatr Adolesc Med* 2008, 162:969-74.

86. Wren C, Richmond S, Donaldson L. **Presentation of congenital heart disease in infancy: implications for routine examination.** *Arch Dis Child Fetal Neonatal* 1999, 80:F49-53.

87. Macleod C. **Evaluating cardiac murmurs; are diagnostic tests helpful?** *Ir Med J* 2001, 94:154-5.

88. Marino BS, Bird GL, Wernovsky G. **Diagnosis and management of the newborn with suspected congenital heart disease.** *Clin Perinatol* 2001, 28:91-136.

89. Yi MS, Kimball TR, Tsevat J, Mrus JM, Kotagal UR. **Evaluation of heart murmurs in children: cost-effectiveness and practical implications.** *J Pediatr* 2002, 141:504-11.

90. Maher KO, Reed H, Cuadrado A, Simsic J, Mahle WT et al. **B-type natriuretic peptide in the emergency diagnosis of critical heart disease in children.** *Pediatrics* 2008, 121:1484-8.

91. Valmari P. **Should pulse oximetry be used to screen for congenital heart disease?** *Arch Dis Child Fetal Neonatal* 2007, 92:F219-24.

92. Hoke TR, Donohue PK, Bawa PK, Mitchell RD, Pathak A et al. **Oxygen saturation as a screening test for critical congenital heart disease: a preliminary study.** *Pediatr Cardiol* 2002, 23:403-9.

93. de Wahl Granelli A, Mellander M, Sunnegårdh J, Sandberg K, Ostman-Smith I. **Screening for duct-dependant congenital heart disease with pulse oximetry: a critical evaluation of strategies to maximize sensitivity.** *Acta Paediatr* 2005, 94:1590-6.

94. Gentile R, Stevenson G, Dooley T, Franklin D, Kawabori I. et al. **Pulsed Doppler echocardiographic determination of time of ductal closure in normal newborn infants.** *J Pediatr* 1981, 98:443-8.

95. Reich JD, Connolly B, Bradley G, Littman S, Koeppel W et al. **Reliability of a single pulse oximetry reading as a screening test for congenital heart disease in otherwise asymptomatic newborn infants: the importance of human factors.** *Pediatr Cardiol* 2008 , 29:371-6.

96. Richmond S, Reay G, Abu Harb M. **Routine pulse oximetry in the asymptomatic newborn.** *Arch Dis Child Fetal Neonatal* 2002, 87:F83-8.

97. Granelli AW, Wennergren M, Sandberg K, Mellander M, Bejlum C et al. **Impact of pulse oximetry screening on the detection of duct dependant congenital heart disease : a Swedish prospective screening study in 39821 newborns.** *BMJ* 2008, 337:a3037doi:10.1136/bmj.a3037.

98. Sands A, Craig B, Mulholland C, Patterson C, Dornan J et al. **Echocardiographic screening for congenital heart disease: a randomized study.** *J Perinat Med* 2002, 30:307-12.

99. Danford DA. **Clinical and basic laboratory assessment of children for possible congenital heart disease.** *Curr Opin Pediatr* 2000, 12:487-91.

100. Mellander M, Sunnegårdh J. **Failure to diagnose critical heart malformations in newborns before discharge--an increasing problem?** *Acta Paediatr* 2006, 95:407-13.

101. Wren C, Reinhardt Z, Khawaja K. **Twenty-year trends in diagnosis of life-threatening neonatal cardiovascular malformations.** *Arch Dis Child* 2008, 93:545-6.

102. Giuffre RM, Walker I, Vaillancourt S, Gupta S. **Opening Pandora's box: parental anxiety and the assessment of childhood murmurs.** *Can J Cardiol* 2002, 18:406-14.

103. Grace RF. **Pulse oximetry. Gold standard or false sense of security?** *Med J Aust* 1994, 160:638-44.

104. Berlin SL, Branson PS, Capps JS, Cecil WT, Harris KW et al. **Pulse oximetry : a technology that needs direction (editorial).** *Respir Care* 1988, 33:243-4.

105. Alexander CM, Teller LE, Gross JB. **Principles of pulse oximetry: theoretical and practical considerations.** *Anesth Analg* 1989, 68:368-76.

106. Jubran A. **Pulse oximetry.** *Crit Care* 1999, 3:R11-R17.

107. Morris RW, Nairn M, Torda TA. **A comparison of fifteen pulse oximeters. Part I: A clinical comparison; Part II: A test of performance under conditions of poor perfusion.** *Anaesth Intensive Care* 1989, 17:62-73.

108. Tobin MJ. **Respiratory monitoring.** JAMA 1990, 264:244-51.

109. No authors listed. **Pulse oximeters.** *Health Devices* 1989, 18:185-99,206-19,222-30.

110. Clayton DG, Webb RK, Ralston AC, Duthie D, Runciman WB. **Pulse oximeter probes. A comparison between finger, nose, ear and forehead probes under conditions of poor perfusion.** *Anaesthesia* 1991, 46:260-5.

111. Salyer JW. **Neonatal and pediatric pulse oximetry.** *Respir Care* 2003, 48:386-96.

112. Mateer JR, Olson DW, Stueven HA, Aufderheide TP. **Continuous pulse oximetry during emergency endotracheal intubation.** *Ann Emerg Med* 1993, 22:675-9.

113. Mower WR, Sachs C, Nicklin EL, Safa P, Baraff LJ. **A comparison of pulse oximetry and respiratory rate in patient screening.** *Respir Med* 1996, 90:593-9.

114. Carruthers DM, Harrison BD. **Arterial blood gas analysis or oxygen saturation in the assessment of acute asthma?** *Thorax* 1995, 50:186-8.

115. Hay WW Jr, Rodden DJ, Collins SM, Melara DL, Hale KA et a. **Reliability of conventional and new pulse oximetry in neonatal patients.** *J Perinatol* 2002, 22:360-6.

116. Aoyagi T, Miyasaka K. **Pulse oximetry: its invention, contribution to medicine, and future tasks.** *Anesth Analg* 2002, 94:S1-3.

117. Narang VP. **Utility of the pulse oximeter during cardiopulmonary resuscitation.** *Anesthesiology* 1986, 65:239-40.

131. De Backer D, Creteur J, Dubois MJ, Sakr Y, Vincent JL. **Microvascular alterations in patients with acute severe heart failure and cardiogenic shock.** *Am Heart J* 2004, 147:91-9.

132. Jin X, Weil MH, Sun S, Tang W, Bisera J. et al. **Decreases in organ blood flows associated with increases in sublingual PCO2 during hemorrhagic shock.** *J Appl Physiol* 1998, 85:2360-4.

133. Young JD, Cameron EM. **Dynamics of skin blood flow in human sepsis.** *Intensive Care Med* 1995, 21:669-74.

134. Hager H, Reddy D, Kurz A. **Perfusion index – A valuable tool to assess changes in peripheral perfusion caused by sevoflurane?** *Anesthesiology* 2003, 99:A593.

135. Hager H, Church S, Mandadi G, Pulley D, Kurz A et al. **The perfusion index measured by a pulse oximeter indicates pain stimuli in anesthetized volunteers.** *Anesthesiology* 2004, 101:A514.

136. Kakazu CZ, Chen BJ, Kwan WF. **Masimo set technology using perfusion index as a sensitive indicator for epidural onset.** *Anesthesiology* 2005, 103:A576.

137. Lima AP, Beelen P, Bakker J. **Use of a peripheral perfusion index derived from the pulse oximetry signal as a noninvasive indicator of perfusion.** *Crit Care Med* 2002, 30:1210-3.

138. Uemura A, Yagihara M, Miyabe M. **Pulse oximeter perfusion index as a predictor for the effect of pediatric epidural block.** *Anesthesiology* 2006, 105:A1354.

139. Laffargue A, Marciniak B, Hebrard A, Petyt C, Krivosic-Horber R. **Effect of sevoflurane on peripheral perfusion index derived from the oximetry signal in children.** *Anesthesiology* 2008, 109:A165.

140. Genzel-Boroviczény O, Strötgen J, Harris AG, Messmer K, Christ F. **Orthogonal polarization spectral imaging (OPS): a novel method to measure the microcirculation in term and preterm infants transcutaneously.** *Pediatr Res* 2002, 51:386-91.

141. De Felice C, Latini G, Vacca P, Kopotic RJ. **The pulse oximeter perfusion index as a predictor for high illness severity in neonates.** *Eur J Pediatr* 2002, 161:561-2.

142. De Felice C, Del Vecchio A, Criscuolo M, Lozupone A, Parrini S et al. **Early postnatal changes in the perfusion index in term newborns with subclinical chorioamniotis.** *Arch Dis Child Fetal Neonatal* 2005, 90:411-4.

143. Poschl JM, Weiss T, Fallahi F. **Reactive hyperemia of skin microcirculation in septic neonates.** *Acta Paediatr* 1994, 83:808-11.

144. Zaramella P, Freato F, Quaresima V, Ferrari M, Vianello A et al. **Foot pulse oximeter perfusion index correlates with calf muscle perfusion measured by near-infrared spectroscopy in healthy neonates.** *J Perinatol* 2005, 25(6):417-22.

145. Marçon F, Bosser G, Worms AM. **Coarctation de l'aorte.** *EMC* 1996, 11-041-Q-10.

118. Levinsohn DG, Gordon L, Sessler DI. **The Allen's test: analysis of four methods.** *J Hand Surg Am* 1991, 16:279-82.

119. Graham B, Paulus DA, Caffee HH. **Pulse oximetry for vascular monitoring in upper extremity replantation surgery.** *J Hand Surg Am* 1986, 11:687-92.

120. Lawson D, Norley I, Korbon G, Loeb R, Ellis J. **Blood flow limits and pulse oximeter signal detection.** *Anesthesiology* 1987, 67:599-603.

121. Tibby SM, Hatherill M, Murdoch IA. **Capillary refill and core-peripheral temperature gap as indicators of haemodynamic status in paediatric intensive care patients.** *Arch Dis Child* 1999, 80:163-6.

122. Bailey JM, Levy JH, Kopel MA, Tobia V, Grabenkort WR. **Relationship between clinical evaluation of peripheral perfusion and global hemodynamics in adults after cardiac surgery.** *Crit Care Med* 1990, 18:1353-6.

123. Kaplan LJ, McPartland K, Santora TA, Trooskin SZ. **Start with a subjective assessment of skin temperature to identify hypoperfusion in intensive care unit patients.** *J Trauma* 2001, 50:620-7.

124. Hasdai D, Holmes DR Jr, Califf RM, Thompson TD, Hochman JS et al. **Cardiogenic shock complicating acute myocardial infarction: predictors of death. GUSTO investigators. Global Utilization of Streptokinase and Tissue-Plasminogen Activator for Occluded Coronary Arteries.** *Am Heart J* 1999, 138:21-31.

125. Guyton AC. **Body temperature, temperature regulation, and fever.** In Guyton AC, Hall JE (eds) 1996. Textbook of medical physiology. Saunders, Philadelphia, pp 911-922.

126. Hasibeder W, Haisjackl M, Sparr H, Klaunzer S, Hörman C et al. **Factors influencing transcutaneous oxygen and carbon dioxide measurements in adult intensive care patients.** *Intensive Care Med* 1991, 17:272-5.

127. Van Beekvelt MC, Colier WN, Wevers RA, Van Engelen BG. **Performance of near-infrared spectroscopy in measuring local O(2) consumption and blood flow in skeletal muscle.** *J Appl Physiol* 2001, 90:511-9.

128. Muellner T, Nikolic A, Schramm W, Vécsei V. **New instrument that uses near-infrared spectroscopy for the monitoring of human muscle oxygenation.** *J Trauma* 1999, 46:1082-4.

129. McKinley BA, Marvin RG, Cocanour CS, Moore FA. **Tissue hemoglobin O2 saturation during resuscitation of traumatic shock monitored using near infrared spectrometry.** *J Trauma* 2000, 48:637-42.

130. De Backer D, Creteur J, Preiser JC, Dubois MJ, Vincent JL. **Microvascular blood flow is altered in patients with sepsis.** *Am J Respir Crit Care Med* 2002, 166:98-104.

146. Silvilairat S, Cetta F, Biliciler-Denktas G, Ammash NM, Cabalka AK et al. **Abdominal aortic pulsed wave Doppler patterns reliability reflect clinical severity in patients with coarctation of the aorta.** *Congenit Heart Dis* 2008, 3:422-30.

147. Lima AP, Beelen P, Bakker J. **Use of peripheral perfusion index derived from pulse oximetry as a non invasive indicator of perfusion.** *Crit Care Med* 2002, 30 :1210-3.

148. De Felice C, Leoni L, Tommasini E, Tonni G, Toti P et al. **Maternal pulse oximetry perfusion index as a predictor of early adverse respiratory neonatal outcome after elective cesarean delivery.** *Pediatr Crit Care Med* 2008, 9:203-8.

149. Granelli AW, Ostman-Smith I. **Noninvasive peripheral perfusion index as a possible tool for screening for critical left heart obstruction.** *Acta Paediatr* 2007, 96:1455-9.

VU

NANCY, le **28 septembre 2009**

Le Président de Thèse

Professeur P. MONIN

NANCY, le **28 septembre 2009**

Le Doyen de la Faculté de Médecine

Par délégation,

Mme le Professeur M.C. BÉNÉ

AUTORISE À SOUTENIR ET À IMPRIMER LA THÈSE

NANCY, **6 octobre 2009**

LE PRÉSIDENT DE L'UNIVERSITÉ DE NANCY 1

Par délégation

Madame C. CAPDEVILLE-ATKISON

RÉSUME DE LA THÈSE

Les stratégies actuellement mises en place dans le dépistage des cardiopathies congénitales reposent principalement sur le diagnostic prénatal par échocardiographie fœtale et l'examen clinique néonatal. L'oxymétrie pulsée avec mesure des saturations capillaires en oxygène (SpO_2) peut également être d'une aide précieuse mais son intérêt reste limité à la détection des cardiopathies cyanogènes. De nouvelles avancées technologiques dans le traitement du signal de l'onde de pouls ont récemment permis de disposer d'un nouvel indice : l'index de perfusion périphérique (PI). Ce dernier est défini comme le rapport du signal pulsatile indexé au signal non pulsatile de la composante infrarouge de la lumière traversant un tissu et s'exprime en pourcentage (AC/DC X 100). Dans cette étude, nous avons analysé les mesures de PI en situation pré et postductale chez 9 enfants porteurs d'une coarctation de l'aorte et 19 enfants sains dépourvus de cette anomalie. Nous avons montré que les enfants atteints de ce type de lésion obstructive de la voie gauche présentent des valeurs significativement inférieures de PI au niveau du pied gauche ($p = 0,016$) ainsi qu'une différence pré et postductale significativement supérieure ($p < 0,001$). Nous avons également pu définir dans notre échantillon une valeur seuil de détection de 1,25 au pied gauche avec une sensibilité de 89% et une spécificité de 58% alors qu'une différence pré et postductale supérieure à 0,50 offre une sensibilité de 89% pour une spécificité de 90%. En comparaison avec d'autres paramètres d'évaluation cliniques ou échographiques, nous avons enfin mis en évidence une corrélation entre différence pré et postductale de PI et gradient tensionnel systolique ($r = 0,539$; $p = 0,003$) ainsi qu'entre les valeurs de PI obtenues à la main droite et au pied gauche et les vitesses des flux sanguins mesurés par Doppler au niveau sous aortique et abdominal. Il s'agit donc d'un nouvel outil particulièrement intéressant puisque le seul à ce jour capable d'identifier à la fois cardiopathies cyanogènes et systémiques ducto-dépendantes. Il peut ainsi être un complément utile ou même remplacer les évaluations cliniques basées sur la palpation des pouls et le gradient tensionnel.

MEASUREMENT OF PERIPHERAL PERFUSION INDEX IN HEALTHY CHILDREN AND WITH COARCTATION OF THE AORTA [Review of 30 cases].

THÈSE : MÉDECINE SPÉCIALISÉE – ANNÉE 2009.

MOTS CLEFS : Cardiopathies obstructives du cœur gauche – Index de perfusion périphérique – Oxymétrie pulsée – Cardiopathies congénitales ducto-dépendantes - Dépistage néonatal.

Faculté de Médecine de Nancy
9, avenue de la Forêt de Haye
54505 VANDOEUVRE LES NANCY Cedex